

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

436

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

COCHEMÉ Remi

Né le 29 mai 1908 à Reims (Marne)

LE MONGOLISME

Etude clinique, anatomique et thérapeutique

Président : LEREBoullet, Professeur

L'EXPANSION SCIENTIFIQUE

FRANÇAISE

23, rue du Cherche-Midi, PARIS

1939

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

COCHEMÉ Remi

Né le 29 mai 1908 à Reims (Marne)

LE MONGOLISME

Etude clinique, anatomique et thérapeutique

Président : LEREBoullet, Professeur

L'EXPANSION SCIENTIFIQUE

FRANÇAISE

23, rue du Cherche-Midi, PARIS

1939

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale ..	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Clinique d'assistance médico-sociale	HAZARD.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIÉTY	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri).	Pathologie médicale.
BERNARD (Étienne).	Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES ...	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL ..	Obstétrique.
LAROCHE (Guy).	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
M ^{lle} J. LÉVY ..	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie.
MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET .	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIEVRE .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SÈNEQUE	Pathologie chirurgicale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
GUENIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER .	Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE .	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULÉ		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER ...	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VAL- LERY-RADOT.			
SÉZARY			

MM.	
ECALLE	Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé .	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A LA MEMOIRE DE MON PERE

LE DOCTEUR HENRI COCHEMÉ

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

A MA FEMME

MEIS ET AMICIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE LEREBoullet

Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Première Enfance,
Médecin de l'Hospice des Enfants-Assistés.

en témoignage de notre respectueuse gratitude et de notre profond dévouement.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR, LE PROFESSEUR MAXIME LAIGNEL-LAVASTINE

Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur d'Histoire de la Médecine,
Médecin de l'Hôpital de la Pitié.

A LA MEMOIRE DE NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RENÉ JACQUINET

Directeur Honoraire de l'Ecole de Médecine de Reims.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR TECHOUÉYRES

Directeur de l'Ecole de Médecine de Reims.

A TOUS NOS MAITRES DE L'ECOLE DE REIMS

A NOS MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage

1930 — M. le Docteur Jean HALLÉ.

Externat

1931-1932 — M. le Docteur Paul CANTONNET ;

1932-1933 — M. le Professeur Maxime LAIGNEL-LAVASTINE ;

1933-1934 — M. le Docteur Charles GANDY.

Internat bénévole

1934-1935 — M. le Professeur Agrégé Albert SÉZARY.

Internat

1935-1936 — M. le Docteur Edouard PICHON ;

M. le Docteur André ESCALIER ;

1936-1937 — M. le Professeur LAIGNEL-LAVASTINE ;

M. le Docteur Charles GANDY ;

1937-1938 — M. le Professeur Pierre LEREBoullet ;

M. le Docteur Benjamin WEILL-HALLÉ ;

1938-1939 — M. le Professeur LAIGNEL-LAVASTINE ;

M. le Professeur Octave CROUZON (In Mémoriam) ;

M. le Professeur Agrégé Jean LÉVY-VALENSI.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL LELONG

Professeur Agrégé,
Médecin des Hôpitaux.

A LA MÉMOIRE DU DOCTEUR GÉRARD WILLOT

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris,
Chef de Clinique à la Faculté de Médecine.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN CHRISTOPHE

Ancien Chef de Clinique à la Faculté,
Médecin Assistant à La Salpêtrière.

A MES MAÎTRES DE CONFÉRENCE D'INTERNAT

M. LE DOCTEUR GEORGES MÉNÉGAUX

Professeur Agrégé
Chirurgien des Hôpitaux.

M. LE DOCTEUR ROBERT DEGOS

Médecin des Hôpitaux.

M. LE DOCTEUR PIERRE GUIBÉ

Professeur à l'Ecole de Médecine de Caen.

INTRODUCTION

Dès que le mongolisme fut signalé en 1866 par un médecin anglais, Langdon-Down, et que les publications de cet auteur furent répandues à l'étranger, cette affection congénitale qui paraissait avoir été complètement ignorée jusque là retint l'attention, et l'on peut dire que cette nouvelle entité clinique soulève actuellement le plus grand intérêt si l'on en juge par tous les écrits, le nombre de thèses et de travaux variés qui ne cessent de croître autour de cette question.

Si les cliniciens, les anatomistes, les physiologistes aussi bien que les anthropologistes, géniciens ou psychologues ont entrepris son étude pour des motifs différents, il est certain que le mongolisme attire l'attention de tous par des caractères bien spéciaux.

Tout d'abord, le faciès surtout, mais aussi l'aspect général des mongoliens n'est pas sans provoquer une certaine curiosité : l'analogie des traits avec ceux de la race mongole en est la cause et l'on ne manque pas d'en être frappé. Trop souvent hélas ! l'intérêt porté à ces sujets s'est borné là et l'on a publié un cas de plus pour la statistique.

Mais à ce caractère morphologique bien défini correspond chez eux une arriération également bien délimitée, quoique profonde et tout à fait spéciale. Cette arriération jointe à la dystrophie vient compliquer en quelque sorte le problème soulevé par cette affection congénitale et dont les données apparaissent multiples.

*
**

Il y a donc parmi les arriérations mentales constitutionnelles une forme, très spéciale et la mieux caractérisée d'entre elles ; cette forme d'arriération se rencontre chez des sujets porteurs d'une dystrophie faciale rappelant l'aspect mongol.

La dénomination de *mongolisme* donnée à cette entité clinique incontestable nous paraît sinon parfaitement exacte, au

moins la meilleure de toutes celles qui ont été proposées. Il faut la garder, croyons-nous, parce que tout d'abord elle est consacrée par l'usage, et des précisions ont été données qui ne permettent plus de lui attribuer une tendance étiologique. On sait que « mongolisme » veut dire « entité décrite par Langdon-Down » et c'est tout. Ce terme est à peu près adopté par tous les auteurs. L'expression « idiotie mongoloïde » employée par quelques-uns ne paraît pas heureuse, car il ne s'agit pas d'idiotie, mais d'une « dystrophie pseudo-mongolienne avec arriération mentale », comme le remarque M. Turpin.

En résumé, les néologismes : mongoloïde, pseudo-mongolisme, idiotie ou imbécillité mongolienne, maladie de Langdon-Down ou Langdondownisme, récemment proposé par MM. Pichon et Bourgin, ne doivent pas prévaloir sur le nom de *Mongolisme* devenu classique. C'est ce terme qu'a toujours adopté dans ses travaux notre maître, le professeur Lereboullet.

*
**

Cette mise au point de terminologie achevée, nous exposerons rapidement les raisons qui ont amené notre maître, le professeur Lereboullet, à nous engager dans une voie déjà si fréquentée, mais où précisément il s'agit de mettre un peu d'ordre et de s'orienter vers de nouvelles directions.

Nous aurons donc en vue :

- l'intérêt de la question.
- les raisons de l'étudier à nouveau.

I. — INTÉRÊT DE LA QUESTION.

Il tient à de multiples raisons :

1° *Au point de vue clinique*, nous l'avons vu, le mongolisme représente une entité incontestable. Ce n'est pas seulement l'aspect bizarre de la physionomie que nous aurons à étudier, mais ses modifications, les perturbations neurologiques, la fréquence des malformations associées ; enfin l'important problème posé par l'existence d'apparentes formes frustes, ou de formes dites incomplètes.

2° *Au point de vue biologique*, le mongolisme, du fait de sa complexité, commande au maximum une exploration attentive

de tous les facteurs de perturbation de l'organisme, et plus spécialement des organes de la reproduction. C'est dire que tout ce qui concerne de près ou de loin l'élément vital proprement dit, doit être passé en revue. On le conçoit aisément en pensant au contraste que provoque la naissance d'un mongolien, être manifestement taré, dans une famille apparemment saine jusque-là.

3° *Au point de vue psychologique*, le mongolisme est un des plus intéressants chapitres de la psychiâtrie infantile. Les facultés intellectuelles y sont en effet très réduites, mais l'affectivité reste normale, ce qui les distingue d'emblée des autres types d'arriérations congénitales. Leur gâté, leur vivacité, leur aptitude, même à certains progrès éducatifs, s'oppose à l'apathie et à la tristesse de nombreux oligophrènes. Aussi, chez les mongoliens, est-il particulièrement important de préciser les méthodes d'investigation de la sphère psychique de l'enfant, d'en apprécier la *valeur subjective*, de mettre au point les méthodes et techniques susceptibles de modifier, de développer les facultés intellectuelles congénitalement si réduites dans cette affection.

4° *Au point de vue thérapeutique* il y a beaucoup à faire, et il ne faut pas abandonner les mongoliens. Peu de travaux ont été faits à ce sujet en dehors des essais de M. Comby et de l'indication du traitement antisypilitique, posé, peut-être avec excès, par certains. Ceci étant la conséquence du dogme de l'immuabilité de cette dystrophie congénitale. C'est seulement dans ces dernières années que certains médecins, parmi lesquels notre maître le professeur Lereboullet, ont été amenés à envisager plus systématiquement le mongolisme du point de vue thérapeutique. Aux consultations des Enfants-Assistés nous avons eu l'occasion de constater les différences assez accentuées entre les enfants régulièrement suivis et traités, et ceux qui ne suivent que très temporairement un traitement.

5° Enfin, *du point de vue social*, si le mongolisme n'est pas inquiétant par sa fréquence, il convient cependant de se préoccuper des moyens qui ont été ou pourraient être envisagés afin d'éviter autant que possible ces « accidents » dans les familles, et ce qu'il faut en penser.

II. — POURQUOI TRAITER A NOUVEAU CETTE QUESTION ?

Tout ce qui précède, nous objectera-t-on, est évident, mais le mongolisme « accident isolé » est-il d'une fréquence telle qu'il soit nécessaire de le considérer au sérieux d'une part, et par ailleurs, les résultats des travaux accumulés jusqu'ici ne sont-ils pas plutôt décourageants ?

*
**

A ceci nous répondrons que la maladie de Langdon-Down est loin d'être rare, et si les statistiques de M. van der Scheer ou de M. Schulz montrent un pourcentage de 0.5 à 1 mongolien par mille habitants normaux d'une population rurale, alors que à Vienne le pourcentage serait de 50 à 100 fois moindre (M. Orel), c'est que le dépistage en ville est fort difficile, car ces arriérés ne fréquentent ordinairement pas les écoles. Personnellement nous en avons rencontrés tout d'abord dans le service des Enfants-Assistés où la consultation est fréquentée par une cinquantaine de Mongoliens et dans quelques autres consultations d'enfants. Nous croyons qu'il serait facile — à qui en aurait les possibilités — de faire un dénombrement général en s'adressant pour cela :

aux consultations et services d'hôpitaux ;

aux asiles et maisons de rééducation ;

aux instituteurs ;

aux familles de mongoliens elles-mêmes qui cherchent une consolation dans la découverte d'autres familles de mongoliens.

Certains auteurs se sont appliqués, au moyen de statistiques, à établir quel était le sexe le plus atteint. La différence, en faveur des garçons, qui ressort de plusieurs de ces statistiques, est trop faible pour qu'on puisse y attacher quelque importance.

De la répartition ethnique et topographique on ne peut encore tirer aucune conclusion à l'heure actuelle.

Pour en terminer avec la fréquence du mongolisme, il n'est pas inutile, croyons-nous, de voir quelle est sa place parmi les autres arriérations mentales. Langdon-Down estimait à 10 % la proportion de mongoliens dans l'ensemble des arriérés. Nous avons fait la moyenne de 15 statistiques de différents pays et de milieux différents (villes, hôpitaux, asiles), et nous avons trouvé 5 % environ, ce qui serait moins important que le chiffre des premiers dénombrements. Mais ces calculs n'ont qu'une valeur

tout à fait relative, car l'interprétation du pourcentage varie avec chaque auteur, et d'autre part, nombre de Mongoliens meurent jeunes dans les statistiques publiées jusqu'alors.

*
**

Nous allons maintenant exposer les buts du travail.

L'arriération mongolienne a donné lieu à l'accumulation d'un matériel clinique incontestable : tout médecin éprouve une certaine satisfaction à découvrir un nouveau Mongolien, mais c'est là bien peu de chose si l'on songe aux multiples inconnues de cette affection. Les publications d'observations abondent. Des théories ont germé pour tenter de forcer le mystère de l'étiologie et de la pathogénie ; ces théories se sont d'abord basées sur les phénomènes biologiques ou pathologiques les plus simples. Puis d'autres hypothèses sont venues plus complexes, mieux étudiées, basées sur des faits d'observations mais qui n'ont pas encore permis de trancher la question.

Il semble donc que l'on ait beaucoup spéculé jusqu'ici sur la maladie de Langdon-Down mais qu'il reste encore beaucoup à observer, à explorer dans le concret. Nous voulons parler des *investigations objectives* concernant tout ce qui peut être une cause ou un moyen d'éclosion de cette affection. Nous pensons également à l'insuffisance des recherches dans le domaine de l'histologie pathologique, de l'expérimentation de la physiologie nerveuse et de la psychopathologie. Enfin il ne faut pas oublier que, s'il est intéressant de dissenter des ressemblances ancestrales ou « des probabilités » héréditaires à propos d'un petit mongolien, la présence de celui-ci dans sa famille reste un malheur bien qu'il soit l'exception. Si l'on veut donc faire œuvre utile il faut s'attaquer avec persévérance à la question du traitement et du traitement pratiquement réalisable dans nos conditions actuelles lequel (ainsi que j'essaie à l'exemple de mon maître le Professeur Lereboullet de le démontrer) pour atténuer largement le triste avenir du mongolien.

Ce travail ne sera donc pas une œuvre de « compilation », ni un cumulat de théories, mais une mise au point orientée dans un sens pratique.

Il n'aura pas la prétention d'apporter une solution aux multiples problèmes que pose le mongolisme, mais il s'efforcera de mettre en relief certains points jusque-là trop délaissés, l'étude

clinique complète, l'observation régulière des sujets, avec leurs modifications. Telles sont les raisons qui ont amené notre maître M. Lerouboullet à nous conseiller ce travail dans lequel nous essaierons également de réduire certains chapitres (étiologie et pathogénie) à leurs données objectives.

Enfin et surtout, il s'agissait d'apporter la preuve de l'action d'un traitement joint à la rééducation méthodique des mongoliens et de tenter de préciser les bases de ce traitement.

OBSERVATIONS

Nous présentons vingt-sept nouvelles observations de Mongolisme dont la plupart ont été recueillies dans le service de notre Maître le Professeur Lereboullet. D'autres se rapportent à des sujets observés à la consultation de notre Maître le Professeur Laignel-Lavastine, à la Pitié. Enfin, çà et là nous avons pu glaner personnellement quelques cas qui nous ont été signalés soit dans les hôpitaux, soit dans des Ecoles ou encore dans les familles.

Nous avons, pour chacun de ces mongoliens, consigné rigoureusement et très objectivement tous les examens ou renseignements qui, pour certains, s'échelonnent sur plusieurs années.

Mais nous n'avons pas l'intention de les verser au dossier déjà volumineux de la maladie de Langdon-Down pour un simple intérêt numérique, car alors il eut été parfaitement possible d'en présenter le double dans un but purement statistique.

Ces observations sont exposées à des titres divers : les unes nous montrent des mongoliens suivis, traités, améliorés ; les autres, des sujets traités mais non améliorés et pour quelles raisons ; d'autres enfin ont été recueillies pour leur intérêt clinique, évolutif, étiologique ou anatomique.

En résumé, nous avons voulu montrer quelques « types » étudiés aussi complètement que possible. Nous verrons ensuite quelles conclusions pourront être formulées à leur sujet.

*
**

Sur un total de vingt-sept observations nous en retiendrons seulement 24 pour l'étude complète, clinique, étiologique ou thérapeutique. Les trois autres sont insuffisamment pourvues en examens ou renseignements, mais intéressantes cependant chacune à un point de vue différent.

Nous commencerons par exposer quatre observations où le traitement et la rééducation ont amené un changement remarquable dans l'évolution du mongolisme :

OBSERVATION I. — M... Pierre, né le 31 janvier 1923.

L'enfant est amené pour la première fois dans le service du Professeur Lereboullet le 31 mai 1924, âgé de 16 mois.

Le diagnostic de Mongolisme est évident : le faciès est caractéristique, l'enfant ne parle pas, s'agite. Il n'a que 3 dents et on note son hypotomie marquée. Les réactions affectives propres à cet âge sont nulles.

Le poids est de 10 kg. 970, un peu inférieur à la normale pour un poids de 3 kg. à la naissance. Il existe un léger chapelet costal et une hernie ombilicale. Pas de malformations organiques.

Le régime est à 6 repas et 3 tétées.

L'enfant est né 3 semaines avant terme d'une mère bien portante, âgée de 37 ans, sans antécédents spéciaux sinon un certain degré d'émotivité. La grossesse, normalement poursuivie, a été précédée d'une fausse couche de 2 mois.

Pierre est donc le premier enfant.

Le père âgé de 34 ans est en bonne santé.

La réaction de B.-W. pratiquée chez la mère et le père, a été négative, de même que chez le nourrisson.

Nous allons, d'année en année, suivre le développement organique et celui des facultés mentales de ce jeune mongolien dont l'observation a été constamment tenue à jour.

Le petit mongolien a été mis au traitement : extrait thyroïdien poudre grise, adrénaline, d'une façon suivie. L'action en est lente mais certaine. *A l'âge de 2 ans et 3 mois*, il ne mange pas encore seul, par contre, il est propre la nuit et le jour, l'agitation est moins accusée et l'état psychique paraît en progression, le vocabulaire reste réduit, mais il comprend mieux. Le poids est de 13 kg. 770.

Le traitement fort bien supporté est poursuivi.

A l'âge de 4 ans on note :

Atténuation manifeste des caractères mongoliens. L'hypotomie est moindre, l'enfant mange seul. Poids : 16 kg. 800. Amélioration progressive de l'état psychique qui, à 5 ans et demi correspond à un âge mental de 3 ans environ et permet d'espérer la possibilité d'une éducation. Il commence alors à fréquenter une classe d'arriérés. « s'intéresse à tout ce qui se fait dans la classe et s'occupe comme un enfant de 3 ans », nous dit M. Guilmain qui s'occupe de cette école avec compétence et dévouement.

Le traitement est continué. Il consiste en extrait thyroïdien, stéragyl et stovarsol.

En janvier 1930, à l'âge de 6 ans, le faciès mongolien s'est déjà relativement affiné, quoique toujours bien caractéristique de cette dystrophie. Par contre, de l'école, les renseignements parviennent encourageants :

Le 29-1-30.

« M... se conduit en classe au point de vue psychomoteur en parfait mongolien mais se développe sensiblement au point de vue intellectuel. Son retard actuellement ne dépasse par 2 ans, il fait très bien les jeux éducatifs sensoriels et est très capable d'attention soute-

nue, bien des exercices de lecture sont également réussis mais son retard de parole qui reste à tendance explosive le gêne considérablement dans ce domaine. Très débrouillard dans ses relations avec ses camarades, M... me semble plus en retard dans sa croissance que dans son développement intellectuel, la mémoire est fidèle et vivace et le bon sens ne manque pas. »

Le développement intellectuel est donc d'une parfaite régularité dans son évolution.

L'opothérapie thyroïdienne est continuée. On commence l'opothérapie thymique.

Nous retrouvons notre jeune M... Pierre à la fin de l'année 1931, en novembre, où l'instituteur donne les renseignements suivants : « M... continue à faire des progrès, lents certes, mais réguliers ; l'activité personnelle notamment se développe et cela semble actuellement l'acquisition la plus importante. » L'enfant lit complètement et écrit presque couramment. La parole cependant reste explosive et le développement du langage est très lent malgré les efforts du sujet. L'étude du calcul n'a pas encore été entreprise, l'on attend pour cela « un éveil spontané d'intérêt au calcul », ce qui semble ne pas devoir tarder, dit l'instituteur.

Au point de vue organique, l'état général est satisfaisant, malgré une certaine insuffisance respiratoire, le faciès se modifie heureusement. Il existe une ectopie testiculaire surtout marquée à gauche.

Le poids est de 28 kg. pour 9 ans et demi.

On poursuit régulièrement les traitements précédents, savoir : extrait thyroïdien, extrait thymique, vitamines D, calcium.

Un an plus tard, à la fin de l'année 1932, une lettre de l'école des Poissonniers nous précise à nouveau la valeur de l'état mental de notre petit mongolien de 10 ans :

18 novembre 1932.

« Pierre M... continue à fréquenter la classe de Perfectionnement de l'école Rue des Poissonniers. Ses progrès, sauf en calcul, sont très satisfaisants. Il lit *couramment* et, fait plus intéressant, comprend et aime lire, sa prononciation est encore souvent défectueuse mais cela est dû à une question motrice (hypotomie marquée) bien plus qu'à une impossibilité d'articulation, car en parlant lentement il peut prononcer toutes les phonèmes. L'écriture est également courante et régulière (chose rare chez un tel enfant). Le grand retard en calcul est dû bien plus à un manque complet d'intérêt qu'à une incompréhension véritable. En résumé, enfant doux, affectueux, agréable à faire travailler, dont le retard mental fait de lui un simple débile. »

A 11 ans, en janvier 1934, Pierre M... présente encore un aspect mongolien net quoique s'atténuant. L'aspect général est un peu empâté, la peau sèche. Le poids de 31 kg. 600. La taille de 1 m. 29. L'état général est très bon, à part des caries dentaires. A l'examen on remarque une certaine adiposité, mais le foie et la rate sont normaux, le cœur bat régulièrement à 78, sans signes de lésion quelconque. L'ectopie testiculaire est toujours marquée à gauche.

Au point de vue psychique :

« Le jeune M... Pierre continue à fréquenter la classe de perfectionnement de l'école rue des Poissonniers. Toujours très docile et assez attentif, les progrès d'instruction sont assez satisfaisants. M... lit maintenant couramment (comme un enfant de 7 ans et demi), a l'orthographe d'un enfant de 7 ans. Les progrès en calcul sont plus lents (niveau d'un enfant de 6 ans et demi) surtout dès que l'on veut aborder les petits problèmes. Cela tient au retard du jugement toujours très important et difficile à améliorer (âge mental actuel 6 ans et demi). Le langage est aussi difficile à améliorer. L'articulation dans les exercices spéciaux est convenable mais beaucoup moins dans le langage courant. La construction des phrases est encore défectueuse (parler petit nègre très souvent).

« L'habileté manuelle s'améliore sensiblement.

« Le niveau mental est voisin de 6 ans et demi à 7 ans. l'écriture est également courante. »

En mars 1935, notre mongolien, âgé de 12 ans et 3 mois, se présente avec un bon état général. Mais le début de l'année a été marqué par des bronchites à répétition. Ces épisodes infectieux ont entraîné deux absences de classe, une de 3 semaines, l'autre de 10 jours, ce qui s'est traduit par un certain ralentissement dans les progrès de l'éducation et par un état d'asthénie bien compréhensible.

Cependant le développement général reste bon. Il n'y a plus d'anémie. La dystrophie faciale s'atténue. Enfin les testicules sont descendus dans les bourses mais il n'y a encore aucune évolution pubertaire d'amorcée.

On insiste surtout sur la gêne provoquée chez cet enfant par la difficulté de l'élocution, le bredouillement qui cependant tend à diminuer. L'orthographe s'améliore. Des tests psychiques donnent un âge mental de 5 ans et demi, mais Mlle Achard fait des réserves sur leur valeur, car l'enfant connaît des réponses pour les avoir entendues répéter en classe.

L'opothérapie thyroïdienne et thymique est régulièrement poursuivie.

Vers le milieu de l'année 1937, c'est-à-dire un an et demi après ces précédentes conclusions, nous apprenons que l'enfant est toujours en bon état organique, la puberté s'annonce, la taille est de 1 m. 48 et le poids de 40 kg. : il est âgé de 14 ans et demi.

Le langage demeuré longtemps très difficile à cause du bredouillement, lui-même favorisé par les rhinopharyngites répétées, se modifie nettement : l'enfant commence à construire des phrases. La lecture mieux exécutée est aussi mieux comprise, mais cette interprétation reste celle d'un enfant de 7 ans en moyenne. Il en est de même de la valeur du calcul et de l'orthographe.

Le niveau mental obtenu par la méthode des tests est de 7 ans et demi. Il semble que, à partir de cette époque, on puisse attacher plus d'importance à ces indications psychographiques, car l'enfant paraît s'être libéré des automatismes acquis à l'école.

La poussée de croissance a été assez forte depuis quelques mois, mais l'état de santé persiste satisfaisant.

Les maîtres d'école pensent en conclusion des observations précédentes, pouvoir tenter l'année suivante un essai d'orientation professionnelle.

*
**

Nous avons revu le jeune M... *au début de mars* 1939. C'est un grand garçon bien portant, propre, aimable. Son langage est relativement correct, mais conserve toujours une certaine difficulté de l'élocution. Son faciès ne rappelle que vaguement la dystrophie congénitale. Très attentif, il répond volontiers aux questions. Son caractère est doux, tranquille. Il apprend un petit métier de manutentionneur, mais les progrès ne sont pas rapides, vu la maladresse des mains.

Il sait lire, écrire et commence à compter.

Il possède une mémoire suffisante pour sa vie habituelle et en particulier se souvient fort bien des spectacles auxquels il assiste (cinéma ou théâtre).

Son niveau intellectuel atteint celui de 7 à 8 ans, et l'affectivité est incontestablement bien développée chez lui. Par contre, si la puberté s'est faite normalement, l'instinct sexuel ne s'éveille pas encore, semble-t-il. Mais ses progrès se maintiennent et, comparé à d'autres mongoliens du même âge, c'est un être tout différent.

OBSERVATION II. — C... Françoise, née le 28 décembre 1930.

Le nourrisson, âgé de 5 mois est amené pour la première fois le 28 mai 1931 dans le service du Professeur Lereboullet. Il pèse 5 kg. 825.

Les fentes oculaires inclinées, la racine du nez aplatie, l'exoglossie, le faciès lunaire sont caractéristiques. Les membres sont boudinés, les mains élargies, le ventre est un peu étalé avec diastasis des droits.

On trouve un foie et une rate un peu gros. Il est à noter également que le nouveau-né a eu un coryza sanglant pendant un mois. Il n'y a pas de craniotabes. La petite mongolienne ne se tient pas assise, ne s'intéresse ni aux personnes, ni aux objets comme il est normal à cet âge. Elle pleure peu.

Elle est la deuxième née, prématurée à 8 mois et demi, pensant cependant 3.050 gr. Elle a été nourrie d'emblée au lait concentré.

Les parents sont apparemment bien portants, mais de tempérament névropathique. Le père surtout, âgé de 42 ans, architecte, est d'un tempérament inquiet, tourmenté, sujet à des crises de dépressions psychiques, surtout depuis la mort du premier enfant décédé de méningite C. S. à l'âge de 3 ans. (Des examens complets n'ont pas révélé chez ce premier enfant de signes de spécificité).

Ils nous précisent que, même en remontant à la troisième génération antécédente, on ne trouve aucun être anormal dans l'une ou l'autre de leur famille. Seul, un cousin du mari, habitant dans le Jura, aurait les yeux bridés.

La mère avait 39 ans à la naissance de l'enfant.

Les parents étaient encore sous le coup d'un fort état dépressif lors de la conception de la petite mongolienne.

Le B.-W. est négatif chez eux.

Un traitement est institué. Il comporte du calcium, du gardénal, des vitamines D. En outre, on commence l'opothérapie thyroïdienne et thy-mique. Enfin, on y adjoint quelques frictions mercurielles.

En octobre 1931, à 10 mois, l'enfant pèse 7 kg. 900 et on remarque déjà une amélioration de l'état général. Le pannicule adipeux a diminué, l'hypotonie est moins intense, l'enfant se tient assise, s'intéresse à ce qui l'entoure et fait des gestes plus rapides. Par contre, surviennent quelques troubles digestifs.

On continue l'opothérapie. Mais la croissance est très lente et ce n'est qu'au *début de l'année 1933* que l'on peut noter quelques progrès : la petite Françoise a 8 dents, marche un peu, dit quelques mots, est moins agitée. Elle comprend tout ce que l'on dit. L'état général est bon, le poids de 10 kg. 700, la peau souple et non sèche.

En novembre 1935, l'enfant a 5 ans. Son état général, bon jusqu'ici, donne quelques inquiétudes depuis un peu de temps — à cause de troubles digestifs. Son poids est de 15 kg. 200 pour une taille de 0 m. 96. Elle a suivi régulièrement les traitements sus-indiqués.

Elle marche mais en traînant les pieds et le corps penché en avant. Au repos elle se tient mieux. Elle parle un peu par monosyllabes, a tendance à imiter ce qui se passe autour d'elle, et malgré quelques pleurs de temps en temps, le caractère est doux, sensible d'ailleurs aux réprimandes. Enfin elle a notion d'un danger (de la fenêtre ouverte par exemple).

Le traitement est poursuivi régulièrement.

Durant l'année 1936 l'amélioration psychique est notable. La petite Françoise commence à bien articuler les mots, fait même des phrases, s'intéresse à tout, remue, est même assez turbulente. Elle a joué à la campagne avec des enfants plus grands qu'elle.

Par contre elle ne pèse que 17 kg. 300 pour 99 cm. : elle a 16 dents. Le strabisme convergent paraît s'atténuer.

Pendant l'année 1937 ces progrès s'accroissent encore : psychiquement d'abord, et intellectuellement. Le vocabulaire s'enrichit, des phrases sont construites, l'enfant est plus adroite de ses mains et joue aussi bien seule qu'avec d'autres enfants. Le caractère est toujours très doux. La mémoire se développe et il paraît que l'enfant commence à chanter assez juste.

Le traitement est régulièrement poursuivi et bien supporté.

A 8 ans en fin 1938, la petite mongolienne mesure 1 m. 15 et pèse 20 kg. 500.

L'état général est bon.

L'âge mental serait aux environs de 3 ans.

*
**

Nous avons revu la petite Françoise le 25 février 1939.

Elle est calme, aimable, très propre, coquette même. Sa taille et son

poids n'ont pas beaucoup varié. Son état général est excellent ; elle fait seulement de temps à autre une banale rhino-pharyngite.

Le traitement est toujours poursuivi et bien supporté, il consiste en :
extrait thyroïdien, 4 jours par semaine à 0 gr. 02 ;
extrait thymique, 3 jours par semaine à 1 gr.

L'enfant parle et commence à faire des phrases et assemble des lettres ; elle questionne, demande des explications et comprend beaucoup plus de choses qu'elle peut en exprimer, comme par exemple la conversation de ses parents entre eux. Sa mère nous précise même que la petite Françoisé aurait ressenti et compris l'atmosphère familiale pénible créée au cours des accès de dépression du père.

Elle s'oriente bien et possède la notion du danger.

Elle joue gentiment et a bon caractère quoiqu'un peu rétive. De temps à autre on surprend quelques petites associations d'idées d'ordre élémentaire.

OBSERVATION III. — P... Michelle, née le 14 mai 1933.

La petite Michelle P..., âgée de 13 mois, examinée le 28 juin 1934 dans le service du Professeur Lereboullet où l'on fait d'emblée le diagnostic de mongolisme : le faciès, l'atonie musculaire, l'arriération mentale sont particulièrement nets chez cette enfant.

Il faut surtout insister ici sur l'état de véritable atonie musculaire généralisée : l'enfant arrive à redresser la tête mais elle ne tient pas assise.

Le front est olympien, le nez écrasé à sa racine et il existe un épicanthus à gauche.

Outre un strabisme bilatéral important à prédominance interne, il y avait une cataracte bilatérale dès la naissance. Le lobe de l'oreille est adhérent. Enurésie avec même tendance à la pollakiurie ?

La petite Michelle est née à terme (accouchement par la face) pesant 3.100 gr., elle a été élevée au sein les premiers mois puis on pratiqua l'allaitement mixte. Actuellement elle est aux 5 repas. La première dent est apparue à 13 mois.

Les parents sont bien portants et on ne peut retrouver aucune étiologie à cet « accident » nouveau dans la famille. A noter cependant l'âge du père : 30 ans, et celui de la mère : 34 ans, lors de la conception.

Les réactions de B.-W. sont négatives chez les parents comme chez l'enfant.

D'ailleurs une seconde grossesse en 1937 a donné un garçon parfaitement normal à tous points de vue.

A l'âge de 2 ans, exactement au 22^{me} mois, la petite Michelle qui a pris régulièrement calcium, gardénal et réalphène par série, se trouve déjà améliorée. Le poids est de 8 kg. 700, toujours insuffisant, mais l'enfant commence à se tenir debout et voit mieux. Elle est très vivante.

Elle a 6 dents.

Durant la 3^{me} année le traitement est poursuivi et on y adjoint des frictions à l'onguent napolitain.

L'enfant commence à dire quelques mots et la mère note des progrès dans ce langage rudimentaire. Par contre, l'hypotonie est assez considérable et l'enfant ne peut encore marcher seule. L'abdomen est gros, bilobé, avec diastasis des droits. Le thorax est déformé, en carène. On note du livédo des membres inférieurs.

Il est difficile de contrôler le niveau mental de la petite Michelle, étant donné la gêne considérable apportée dans ses relations et manifestations par sa mauvaise vue due à la cataracte congénitale. On lui trouve à peu près 20 mois d'âge mental.

A la fin de l'année 1936 cependant, l'enfant semble mieux se tenir en dépit de l'hypotonie importante et de l'hypotrophie.

Il n'y a plus d'incontinence d'urines.

La petite mongolienne comprend mieux, aligne quelques mots et devient déjà plus affectueuse. A noter l'amélioration de la vision.

Dès la cinquième année la petite Michelle, qui n'ajoute que lentement quelques centaines de grammes à son poids devient cependant remuante et vive ; elle commence à essayer des phrases. On lui trouve un âge mental de 2 ans et 9 mois.

*
**

Nous avons revu cette enfant *le 25 janvier 1939* : elle a donc 5 ans et demi. Son poids est de 14 kg. 600 pour une taille de 0 m. 99.

Evidemment l'aspect mongolien est encore caractéristique mais en régression nette ; elle ferme la bouche et l'exoglossie ne survient plus que par intermittence. L'enfant se tient, marche et court correctement malgré encore une certaine hypotonie. Mais si l'enfant remue, elle est capable aussi de rester tranquille et attentive à condition toutefois que l'épreuve ne soit pas de trop longue durée et qu'elle ait une raison affective. Enfin l'enfant sait ordonner son activité, elle joue seule ou avec des camarades, elle cherche à imiter. L'été dernier elle s'est baignée à la mer sans appréhension.

La vision est très améliorée mais le strabisme est important et gênant.

La parole est à tendance explosive et assez mal articulée, mais l'enfant cherche quand même à s'exprimer. Elle paraît bien comprendre les questions faciles, mais surtout naturellement celles qui se rapportent aux automatismes de pensée ou de faits acquis par la répétition. Ainsi elle commence à s'orienter assez bien dans leur quartier, mais ne peut dire le nom de son pays.

Il faut peut-être aussi faire la part de l'importance de l'élément affectif dans ces acquisitions psychiques. L'enfant vit chez ses parents qui représentent pour elle la plus grande partie du monde extérieur. Il est à noter qu'elle joue volontiers avec son petit frère. Vice-versa il est manifeste que les parents voient leur enfant un peu plus avancée que les observateurs étrangers : mais ils sont heureux de ces progrès et s'intéressent à elle, n'est-ce pas déjà là un point très important ?

Il semble bien que, moyennant la persévérance d'un traitement médicamenteux de base, et bientôt d'une rééducation conduite judicieu-

sement on pourra organiser chez cette enfant en bonne santé, un état mental adapté à un certain milieu familial ou professionnel et éviter d'en faire comme trop souvent pour les enfants non traités un misérable déchet.

OBSERVATION IV. — G... Elisabeth, née le 20 mars 1938.

C'est une fillette de 10 ans, propre, coquette, affable, et cela étonne toujours un peu de la part d'une mongolienne. En effet, cette enfant est régulièrement traitée et suit les cours de rééducation. Nous l'avons vue, pour la première fois, dans le service de notre maître le Docteur Escalier, à Créteil en juin 1938. Sa santé est bonne et la dystrophie tend à s'atténuer. Les signes oculaires existent mais atténués ; pas d'exoglossie, pas de plicature de la langue. La dentition de lait est tombée en partie en haut mais pas complètement en bas. On note l'atrophie des canines et des incisives latérales ainsi que l'écartement des incisives médianes.

Il y a une certaine hypotonie musculaire, mais les extrémités sont d'aspect presque normal. La peau est lisse, les cheveux blonds non cassants.

Le périmètre fronto-occipital du crâne est de 48 cm. L'enfant ne présente aucune malformation somatique hormis une double cataracte antérieurement opérée. Le sommeil est bon et l'appétit considérable, mais la constipation habituelle.

Dans les antécédents on trouve une très grave broncho-pneumonie à 3 mois et une énurésie jusqu'à 6 ans.

Le poids total est de 24 kg. 500 pour une taille de 123 cm. 1/2.

L'examen psychique est chez la petite Elisabeth assez intéressant. Nous en transcrivons les résultats :

Il est à noter d'emblée qu'elle est assez stable, bien qu'elle s'amuse avec un objet quelconque en parlant, mais elle écoute, répond poliment et ceci joint à la recherche de sa mise donne d'emblée une excellente impression :

D. — « Que fais-tu ? »

R. — « Je vais à l'école et j'écris un peu. »

D. — « Aimes-tu les vacances ? »

R. — « Oui. »

D. — « Où est ta main droite ? (Elle la montre). »

D. — « Es-tu un petit garçon ou une petite fille ? »

R. — « Une petite fille. »

A la question de lieu elle répond correctement. Elle se reconnaît d'ailleurs assez bien au dehors, grâce à des points de repère. (Elle a retrouvé sa pension au bout d'un an d'absence).

D. — « Que fait-on à l'hôpital ? »

R. — « On mange, dort... »

Par contre, elle ne peut dire le jour et ne sait pas que l'on est en été, tout au moins à une première question posée. Elle arrive cepen-

dant à le reconnaître sachant qu'il fait froid en hiver, ce qui n'est pas le cas actuellement.

Elle reconnaît les objets, les images, les fleurs dont elle différencie la couleur et le parfum... « Ce n'est pas une rose (réséda) c'est jaune. »

Elle connaît les lettres et les lit mais ne sait pas les assembler en mots.

Elle se tire assez bien de questions un peu plus délicates, de comparaison : « un autobus n'est pas une bête. »

D. — « Qu'est-ce qu'une maman ? »

R. — « Une maman est une mère et une mère est une maman. »

Bref, si le jugement et la volonté sont encore inexistants, on peut déjà trouver chez elle des éléments d'une mémoire spontanée (mais non un rappel provoqué sur ordre).

Il existe enfin un sens esthétique indéniable, elle aime le beau, elle est coquette.

Très sensible à la musique elle est par ailleurs très affectueuse, mais la valeur du sentiment est bien faible, car si elle aime beaucoup ses parents, elle déclare ne pas s'ennuyer en leur absence. Elle aime beaucoup les jeunes enfants et les poupées.

Enfin, la jeune Elisabeth, malgré ses quelques rudiments intellectuels, reste confinée et ne s'extériorise que peu : elle ne demande rien, ne pose pas de questions ; elle serait d'ailleurs assez paresseuse.

Plutôt que de donner ici un âge mental qui résumerait le bilan intellectuel, nous avons voulu montrer les difficultés à établir la valeur de celui-ci, montrer la pauvreté psychique par rapport aux individus moyens pris comme type, mais aussi le bienfait retiré d'un traitement et d'une éducation qui place le sujet à un niveau bien supérieur aux mongoliens de même âge et permet d'espérer peut-être une certaine adaptation sociale pour l'avenir.

L'interrogatoire de la famille a permis d'obtenir quelques renseignements intéressants. L'enfant est née à terme, pesant 4 kgr. L'accouchement fut pénible, mais la grossesse déjà avait été marquée par une grande fatigue. Peut-être y aurait-il eu tentative d'avortement. Par contre, rien de spécial à l'époque de la conception.

La petite mongolienne est la première née, elle ressemble à la mère et à la grand-mère maternelle.

L'enfant qui suit semble normal, à part un léger retard psychique.

Il y aurait eu au moins deux fausses couches, et la seconde était celle d'une grossesse gémellaire.

L'âge des parents était, à la conception de la mongolienne, de 40 ans pour le père, et 35 ans pour la mère. Ils ont tous deux une bonne santé. Chez les grands-parents paternels, aucune tare à relever non plus du côté de la mère. Enfin, rien de pathologique chez les collatéraux.

Les cinq observations qui suivent montrent des enfants dont l'amélioration par le traitement est bien moins sensible, soit que celui-ci ait été commencé tard, soit qu'il n'ait pas été régulièrement poursuivi.

OBSERVATION V. — C... Jacqueline, née le 22 juillet 1933.

Cette petite fille est examinée pour la première fois le 20 juillet 1937 dans le service du Professeur Lereboullet.

Il s'agit d'une première née sur les antécédents de qui nous n'avons que peu de renseignements.

Pesant 2 kg. 860 à la naissance, nourrie 9 mois au sein, elle a toujours conservé un certain degré d'hypotrophie : la première dent est à 15 mois, les premiers pas à 20 mois. Pas d'incidents spéciaux, sauf une broncho-pneumonie à l'âge de 5 mois.

Le père et la mère sont bien portants. Le B.-W. est négatif chez tous trois.

Le faciès mongolien est typique chez cette petite fille, les mains ont l'aspect en trident, par ailleurs l'hypotonie est nette, mais il n'existe aucune malformation.

En dehors d'une hypotrophie assez marquée, le poids à 4 ans est de 14 kg., il n'y a pas, au point de vue organique, de stigmates spéciaux. Elle a 20 dents, n'est pas énurétique et marche bien.

Par contre, l'arriération mentale est manifeste, mais n'a été bien diagnostiquée qu'à l'âge de un an.

L'enfant ne dit que quelques mots sans faire de phrases, mais parvient à se faire comprendre. Les tests psychiques sont assez difficilement praticables, car la petite Jacqueline, qui est attentive et à certains ordres répond : non !

L'âge mental déterminé ainsi est de 4 ans.

On institue un traitement à base de calcium et d'extrait thyroïdien qui est suivi plus ou moins régulièrement.

Après 9 mois, il n'y a encore aucune amélioration notable, l'enfant a légèrement maigri, mais dans l'ensemble il reste en bon état physique.

On précise alors le traitement et on veille à ce qu'il soit pratiqué de façon continue. Il consiste :

- 1° en sédatif : gardénal ;
- 2° Opothérapie thyroïdienne ; opothérapie thymique ;
- 3° Calcium et phosphates auxquels on adjoint des vitamines D ;
- 4° Réalpesie et sirop de Indin.

En juillet 1938 on constate une certaine amélioration dans le langage et la compréhension. Elle a suivi le cours de rééducation de la parole.

L'état physique reste bon. On poursuit régulièrement le traitement et en octobre nous pouvions constater que lentement mais sans conteste, s'organisait le développement psychique de notre jeune arriérée.

OBSERVATION VI. — M... Marcel, né le 21 octobre 1925.

L'enfant a été examiné pour la première fois à l'âge de 3 ans, le 22 octobre 1928, dans le service du Professeur Lereboullet.

Le faciès mongolien est typique, avec les yeux obliques en dedans et bridés, l'épicanthus, le nez enfoncé. La langue est un peu grosse et d'aspect scrotale, la lèvre inférieure n'est que peu éversée.

Le corps paraît infiltré d'un pannicule adipeux abondant, les téguments sont pâles mais secs et rugueux. Il n'y a pas de chapelet costal. Les doigts sont gros et courts et les trois doigts du milieu sont à peu près égaux.

On ne trouve ni gros foie ni grosse rate. L'état général est assez bon, mais le poids n'est que de 10 kg. 950. Il existe en outre une hypotonie relativement considérable et l'enfant ne marche pas et ne parle pas encore : c'est d'ailleurs pourquoi ses parents l'ont amené à la consultation.

L'interrogatoire de ces derniers nous apprend que le petit mongolien est le 3^{me} enfant, qu'il est né au 8^{me} mois d'une grossesse normale mais pendant laquelle la mère aurait eu une très vive émotion se trouvant témoin d'un accident survenu à sa propre mère.

L'accouchement a été normal. L'enfant fut nourri au sein et on note l'apparition de la première dent à 11 mois.

Les parents bien portants avaient à la naissance de l'enfant : le père 47 ans, la mère 35 ans.

Le petit Marcel ressemble à la famille de la mère et plus précisément à une sœur de celle-ci.

Il est à notre que le B.-W. est négatif chez l'enfant, mais que cette réaction ainsi que le Hechf sont faiblement positives chez les parents.

Rien d'autre à noter dans les antécédents de ce mongolien.

Un traitement fut immédiatement institué chez l'enfant :

- a) Traitement antisiphilitique : 15 frictions à l'onguent napolitain.
- b) Vitamines D.

Revu six mois après on trouve déjà chez notre jeune mongolien une tendance progressive à l'amélioration : il commence à marcher, démarche encore hésitante naturellement. Il paraît également comprendre ce qu'on lui dit et se montre doux et affectueux. Naturellement il aime la musique.

Pendant près de deux ans l'enfant n'est alors suivi que très irrégulièrement, mais nous savons que, si son développement organique et psychique se font au ralenti, par contre il n'a été victime d'aucune agression infectieuse grave.

A la fin de l'année 1931, le petit Marcel a 6 ans et pèse 13 kgr., ce qui est encore bien au-dessous de la normale.

Il connaît son nom, tourne la tête à l'appel, donne la main et commence à devenir propre depuis 3 mois. Il joue à la balle et au cerceau, mais il est moins habile dans ces exercices que ses camarades. Il montre son nez, sa bouche, ses yeux, mais refuse de parler et ne dit que « papa » et « maman ». Les gestes sont cohérents et il saisit adroitement des images qu'on lui donne. Bref, l'état mental est encore assez bas.

On entreprend alors l'opothérapie thymique et l'enfant reçoit à peu d'intervalle deux séries de 12 injections de 1 cc. à 1 gr. d'endothymusine. Puis après un repos et un traitement de calcium et vitamines D on reprend des séries d'extrait perthymique.

Du point de vue organique l'enfant se développe lentement, mais en particulier les testicules descendent normalement.

L'enfant est encore énurétique.

Du point de vue psychique, l'état ne reste pas stationnaire mais progresse, lentement il est vrai. L'enfant comprend mieux, se fait mieux comprendre également.

A la fin de 1935, le jeune mongolien de 10 ans est encore hypotrophique. Il n'en paraît que 6 à 7. Il pèse 19 kg. 100. Son aspect mongolien persiste ; on note le mauvais état de la dentition et un certain degré de ginvivite. Sa mère le trouve « plus raisonnable », et comprenant mieux. Il joue seul. Il est moins turbulent. L'articulation des mots est toujours défectueuse, mais il dit des mots isolés et commence à faire quelques phrases.

Le traitement est poursuivi :

— traitement recalcifant ;

— opothérapie thyroïdienne et thymique.

En outre, on donne de petites doses de gardénal.

Un an plus tard les progrès sont encore à peu près nuls et un test pratiqué par Mlle Achard donne l'âge mental de 3 ans maximum pour 11 ans d'âge effectif. Le traitement interrompu est repris. *Dans le milieu de l'année 1938* l'amélioration physique est assez nette : il est plus vif, l'énurésie est devenue assez rare.

L'état mental par contre reste toujours assez rudimentaire quoique amélioré dit la mère. Les tests donnent 4 ans d'âge mental.

L'opothérapie est poursuivie.

*
**

En fin février 1939 nous avons revu le jeune Marcel qui est un garçon de 14 ans, en bonne santé, supportant bien le traitement qu'il suit régulièrement. Il pèse 26 kg. 400 et mesure 1 m. 24. L'enfant est propre, calme. La dystrophie persiste encore mais il n'y a plus d'exoglossie et le nez se forme ; le tonus musculaire est en progrès aussi.

Calme et affectueux le jeune Marcel est pourtant un peu capricieux. Il s'intéresse à tout, comprend beaucoup de choses et pose des questions, parle et fait quelques phrases. Très obéissant, il cherche par ailleurs à s'occuper n'ayant pour l'instant dans ce but que les jeux.

OBSERVATION VII. — H... Geneviève, née le 16 janvier 1933.

Enfant examinée pour la première fois le 18 janvier 1934 à l'âge de un an, dans le service du Professeur Lereboullet.

Cette mongolienne est née à terme, pesant 3 kg. 900 de parents bien portants. Le père avait alors 35 ans et la mère 23. Celle-ci a déjà un autre enfant mais a été opérée d'un kyste de l'ovaire, exactement 18 mois avant la naissance de la jeune mongolienne.

Le nourrisson a été élevé au lait sec. Actuellement il est aux 5 repas. Son aspect est pâle, le faciès est mongolien mais un peu rachitique également avec bradycéphalie. La fontanelle est encore large. Première dent à 10 mois. Il existe une certaine déformation thoracique rachitique. Le foie et la rate sont normaux. Il n'y a pas d'adénopathie. Cependant l'enfant ne se tient ni debout ni même assise.

Le B.-W. est négatif dans le sang. Le traitement institué comporte des vitamines D, du calcium et de l'adrénaline.

Les antécédents familiaux ne comportent rien d'anormal.

La mère nous précise que l'enfant lui ressemble ainsi qu'à sa propre famille.

A l'âge de un an et 5 mois, *en avril* 1934, l'enfant pèse 8 kg. 800. Il y a quelques progrès dans l'ordre organique : l'enfant, très hypotonique au début, se tient assise. Elle se montre très affectueuse mais aussi coléreuse.

Mais son aspect mongoloïde reste typique, avec des yeux bridés et obliques, une bouche toujours ouverte et d'où sort une langue épaisse.

Les doigts sont courts et trapus et les 3 du milieu sensiblement égaux.

Le traitement institué comporte le chlore de calcium, les vitamines D et l'adrénaline, des extraits glandulaires thyroïdiens et thymiques.

Il est poursuivi régulièrement.

Au début de l'année 1935, l'enfant a deux ans et son état général est excellent. Le poids est de 12 kg. 800 et elle a 17 dents. Elle semble en réel progrès et le faciès commence à se modifier heureusement.

L'enfant très éveillée, joueuse, ne dit encore que « papa, maman » mais se montre très affectueuse.

L'examen mental au moyen des tests du premier âge de MM. Simon. Izardet, donnent un développement de 20 mois à peu près. La testeuse note que « l'enfant est gaie, comprenant de suite les jeux, attentive, ne se laissant pas détourner de son idée, elle commence à prononcer quelques syllabes adaptées à l'objet désiré. »

Ce n'est qu'à la fin de l'année 1935 que notre jeune mongolienne touchant ses trois ans va faire ses premiers pas. Son développement organique va se poursuivre sans à coups, tandis que les acquisitions psychiques sont très lentes.

A la fin de l'année 1937, l'enfant âgée de 4 ans 10 mois pèse 15 kg. 950 pour une taille de 90 cm.

Elle commence à dire quelques mots isolés et joue bien avec des enfants du même âge.

Au début de mars 1939 nous avons revu l'enfant qui est très timide mais propre et très coquette.

Son poids est de 17 kg. 800 et sa taille de 1 m. 11.

Elle comprend tout, et assemble des mots sans faire de phrases, mais parvient néanmoins à se faire comprendre. Elle se rend compte du danger.

Elle joue seule ou avec des petites compagnes et aime beaucoup les images et le cinéma.

Depuis mai 1938 la petite Geneviève fréquente l'école de rééducation de la rue de l'Ancienne Comédie où elle apprend ses lettres et fait des bâtons.

Le traitement est régulièrement poursuivi.

OBSERVATION VIII. — P... Henri, né le 3 février 1932.

L'enfant a 6 ans et demi déjà lorsqu'il est examiné au service du Professeur Lereboullet le 12 octobre 1938.

Le faciès est nettement mongolien, et l'on remarque surtout l'obliquité des yeux en haut et en dehors, l'épicanthus, une légère brachycéphalie ; la tête ballante dans l'enfance est maintenant stable, mais il subsiste une certaine hypotonie musculaire.

Les mains sont en trident. Il y a une syndactylie du médius et de l'annulaire de la main droite. Le petit doigt est incurvé, et comme le pouce, nettement plus petit que les 3 autres doigts.

L'abdomen est mou, atone, mais le foie et la rate sont normaux ; le cœur et les poumons ne présentent rien d'irrégulier. Les testicules sont bien descendus. Il existe, probablement par laxité musculo-ligamentaire, un double genu-valgum assez accentué.

L'état général est bon, et le poids de 16 kg. 500.

Au point de vue psychique, il y a une arriération manifeste. Tout d'abord l'enfant est instable, mais il possède un instinct d'imitation assez développé.

La parole, légèrement explosive, est très imparfaite.

On trouve chez ce jeune mongolien le goût de la musique ou du moins du rythme mais sans qu'il puisse être question de lui faire retentir des chansons.

Le retard intellectuel a pu être évalué par les épreuves de tests psychiques. Bien que le résultat soit encore assez médiocre, dans l'ensemble l'enfant apparaît dès maintenant éduicable, car il peut être assez facilement attentif, il pose des questions, mais sa prononciation reste très mauvaise. Son âge mental est de 4 ans et 2 mois. Par contre, l'affectivité paraît chez ce jeune arriéré suffisamment développée pour son âge.

L'enfant n'a jamais été traité, et l'on ne connaît que fort peu ses antécédents.

Il est né d'une mère de 32 ans et d'un père de 36 ans. La mère

aurait eu 2 fibromes qui nécessiterent après l'accouchement une hystérectomie totale.

L'enfant qui est né au 8^{me} mois pesait 2 kg. 500. La première dent est apparue à 13 mois ; les premiers pas datent du 17^{me} mois.

Le faciès mongolien n'aurait été remarqué au dire de la mère qu'à l'âge de 2 ans.

Le traitement habituel a été d'emblée institué.

Dès le début de l'année 1939 on remarquait déjà une tendance à de petits progrès dans le domaine psychique : l'enfant s'occupe à la maison, est très affectueux et pose de nombreuses questions sur ce qui l'entoure.

Enfin le poids augmente régulièrement : il est de 17 kg. 550 et la taille de 1 m. 08.

OBSERVATION IX. — Mlle Sonia, née le 16 février 1931.

L'enfant a déjà presque 4 ans lorsqu'elle est examinée pour la première fois dans le service du Professeur Lereboullet le 13 novembre 1934, adressée par l'oto-rhino qui a fait le diagnostic de mongolisme.

C'est une hypotonique ; elle pèse 10 kg. 200, n'a marché qu'à 23 mois, dit seulement quelques mots isolés et ne construit aucune phrase (ce qui n'empêche pas sa mère de trouver satisfaisant ce mode de langage qu'elle seule comprend).

Le front bombé, la brachycéphalie, l'épicanthus, la base du nez écrasée, le strabisme, la blépharite donnent l'aspect classique mongoloïde à ce visage dont la mimique n'est cependant pas absente.

Il existe en outre un certain mâchonnement.

La dentition, normale de forme, est au complet, hormis les deux incisives inférieures.

Le thorax est un peu évasé et il existe une hernie ombilicale.

Les mains sont à peu près normales de forme, enfin s'il n'existe aucune perturbation neurologique, par contre l'hypotonie est marquée.

L'enfant est douce, affectueuse et très sensible aux rythmes musicaux. Mais l'arriération mentale est manifeste.

Les tests psychiques sont à peu près impossibles à pratiquer et Mlle Achard conclut : « Instabilité psychomotrice. Parle un peu, maladroite ; jette les objets à terre, les déchire. » Le niveau du langage est celui de 13 à 14 mois. L'âge mental est évalué approximativement à 2 ans 4 mois.

Nous ne savons que peu de choses sur ses antécédents : Mlle est un deuxième enfant, né à terme pesant 3 kg. élevé au sein. Première dent à 4 mois. Premiers pas à 23 mois.

Le B.-W. est négatif.

On met l'enfant au chlorure de calcium et au gardénal à petites doses.

L'état physique se maintient bon *durant l'année 1935* où le développement psychique se fait attendre. Par contre, si l'enfant dit « bonjour docteur » en arrivant, c'est probablement parce qu'on lui a fait

répéter la leçon, et si la mère annonce des progrès dans le langage, il ne faut y attacher qu'une importance relative, étant donnée la tendance à l'interprétation affective.

Le traitement est cependant poursuivi. A partir du milieu de l'année on institue le traitement à base d'extraits glandulaires : thyroïdien d'abord, tout en continuant la calcithérapie et le gardénal.

A 5 ans et demi — toujours avec un gros retard pondéral (11 kg. 970) — l'enfant continue et supporte bien le traitement, mais les progrès sont lents du côté intellectuel. Elle dit cependant quelques mots et peut se faire comprendre par d'autres personnes que la mère. Elle répond aux questions simples, quoique l'élocution soit toujours très défectueuse, et semble prendre intérêt à ce qu'on lui demande. La mémoire se développe au dire de la mère. Mais le caractère est encore difficile et elle est parfois violente dans ses réactions.

On commence l'opothérapie thymique tout en continuant l'extrait thyroïdien, en novembre 1936.

L'année suivante en 1937, il semble que l'on puisse parler de quelques progrès. L'enfant s'exprime mieux et, si son besoin d'activité est toujours assez grand, par contre il semble se discipliner quelque peu. La petite cherche à imiter les gestes de sa mère et danse lorsqu'elle entend quelque rythme musical. Elle connaît même une certaine mémoire musicale.

Dans l'ensemble elle est cependant plus calme et docile qu'auparavant, même un peu timide. Cependant on ne peut encore pratiquer fructueusement de tests psychiques à cause de l'écholalie qui rend l'examen difficile : « l'enfant répétant les ordres et les questions au lieu de les exécuter ou d'y répondre ».

Les traitements : opothérapie, calcium et gardénal sont poursuivis.

A la fin de l'année 1938, la petite Sonia, âgée de 7 ans et demi fait deux poussées infectieuses étiquetées grippe qui retardent encore son développement. Elle ne pèse que 14 kg. 500. Mais elle est plus calme et docile, au moins chez elle, car elle nous apparaît ici très peureuse. Elle répète moins les questions originales. Cependant l'écholalie est toujours marquée pendant les épreuves et la prononciation défectueuse. On lui donne un âge mental de 3 ans et 9 mois.

En mai 1939, l'enfant quoique retardée dans sa croissance, est profondément modifiée dans son comportement général, dans son faciès, dans sa nervosité, tout en ayant encore une parole très défectueuse, un retard mental accusé, dû en partie à la carence d'élocution. Elle paraît apte à profiter de l'école de rééducation vers laquelle on la dirige.

Les observations suivantes (jusqu'à l'observation XVI incluse) concernent des sujets traités trop tardivement ou insuffisamment ou irrégulièrement (absence de traitement pour l'un d'eux). Le contraste avec les précédents est manifeste.

OBSERVATION X. — G. Colette, née le 23 octobre 1932.

Enfant examinée pour la première fois au service du Professeur Lereboullet, le 21 décembre 1937.

Elle a l'aspect mongolien classique : les yeux sont écartés, le nez aplati, mais l'épicanthus léger bien que net. Le front est bombé : la bouche entr'ouverte laisse voir une langue plicaturée mais peu volumineuse ; il y a de grosses amygdales.

Les extrémités sont presque normales de volume, mais on note la déformation en trident des mains. Le ventre est un peu gros mais les téguments normaux quoiqu'un peu secs.

Pas de signes de rachitisme.

Pas d'anomalies cardiaques ou autres. Les fonctions digestives sont régulières. Mais comme il est également de règle chez les mongoliens, l'hypotonie musculaire est manifeste.

Malgré cet ensemble d'une santé physique assez satisfaisante (le poids est de 13 kg. 400) l'interrogatoire des parents apprend que l'enfant s'est développée très lentement : retard de dentition (1^{er} dent à 14 mois) ; retard de la marche (premiers pas à 2 ans). Hypotrophie pondérale. Elle n'a commencé à parler qu'à 3 ans et actuellement, à l'âge de 5 ans, la fillette ne dit encore que quelques mots, sans l'ébauche d'une phrase.

Elle reconnaît bien les objets. Elle est calme, dort bien mais est aussi très joueuse et très gaie. Chez ses parents elle manifeste une certaine adresse dans ses actes, met la table, cherche à aider sa mère et aurait même quelques initiatives. Son activité est donc déjà un peu disciplinée, d'ailleurs elle aime les rythmes musicaux ce qui en est une preuve.

Enfin notons que cette enfant a bon caractère et se montre même très affectueuse.

A cette date une épreuve de tests était déjà praticable. Mlle Achard remarqua : « la compréhension du langage chez cette enfant qui obéit aux ordres, répond par signes et sait se faire comprendre. Les réactions sont rapides. Elle ne parle pas, mais chantonne et essaye de parler. »

Tout ceci donne, en gros, un âge mental de 2 ans et demi, pour un âge réel de 5 ans.

L'opothérapie thyroïdienne et thymique est instituée. On y adjoint calcium et vitamines.

Un an plus tard, *en décembre* 1938, l'enfant est à nouveau examinée à la consultation.

Dans l'ensemble on trouve une amélioration incontestable, dans l'activité, dans la compréhension, sauf pour la parole qui reste très difficile et le langage très retardé.

« L'enfant est assez stable et attentive pour pouvoir dès maintenant être enseignée. Elle imite les gestes mais cherche visiblement à comprendre. » Telle est la conclusion d'une épreuve de Binet-Simon qui permet de constater quelque avance dans l'âge mental (3 ans), mais aussi d'espérer une possibilité d'éducation pour l'avenir.

OBSERVATION XI. — D... Placide, né le 24 octobre 1933.

Cet enfant de 7 mois est examiné le 31 mai 1934 au service du Professeur Lereboullet.

Son aspect est nettement celui du mongolien, mais la brachycéphalie est peu accentuée. La langue est particulièrement volumineuse, les extrémités épaisses et tout le corps hypotonique.

Par contre l'état général semble assez bon, le poids est de 6 kgs. 060, mais la rate est un peu grosse, l'abdomen et le thorax légèrement rachitiques, et il existe une rhino-pharyngite avec quelques râles de bronchite.

Les antécédents de cet enfant ne sont pas dépourvus d'intérêt. En effet, ce jeune arriéré est le 8^{me} enfant de parents apparemment bien portants mais âgés. Le père avait 46 ans et la mère 50 ans au moment de la conception.

Six autres enfants sont bien portants, un est mort de broncho-pneumonie. L'avant-dernier a 3 ans de plus que le mongolien. Enfin les parents ne sont peut-être pas indemnes de tout soupçon de syphilis.

Devant cet état de chose on institue immédiatement un traitement au sulfarsénol et des frictions mercurielles. On y adjoint du chlorure de calcium et l'adrénaline. L'enfant reste à l'allaitement au sein. A la fin de l'année l'état général est redevenu très bon, les râles de bronchite ont disparu, le foie et la rate sont normaux; le poids est aux environs de 7 kgs; bref, l'enfant « reste un mongolien ».

On commence alors l'opothérapie thyroïdienne et on administre de petites doses de gardénal.

A partir de ce moment, le jeune Placide D... se développera lentement, le traitement est assez régulièrement suivi, mais on trouve de nombreux épisodes infectieux à point de départ rhino-pharyngé ou même des broncho-pneumonies avec température traînante en sorte que l'état général et mental va s'en ressentir fâcheusement. Par ailleurs le traitement est assez souvent interrompu.

A l'âge de 3 ans, *en octobre* 1936, le petit mongolien ne pèse que 12 kg. 100; il est moins hypotonique et marche depuis 4 mois. Cependant l'aspect clinique est peu modifié. L'enfant commence à parler mais ne fait pas de phrases.

On prescrit le même traitement à base d'extrait thyroïdien de calcium et de gardénal.

Au début de 1937, un test pratiqué ne donne que 18 mois d'âge mental. Par ailleurs l'hypotrophie, la laxité articulaire, les déformations thoraciques, l'hypotonie sont encore manifestes.

Cependant la dentition est complète.

L'année 1937 est marquée par des troubles digestifs, des rhino-pharyngites et surtout par une adénopathie rétro-maxillaire droite ayant évolué vers l'ouverture et la fistulisation. La cuti-réaction pratiquée alors est négative. Le traitement n'a pas été poursuivi régulièrement si bien qu'à l'âge de 5 ans, le jeune arriéré n'est que fort peu modifié et il n'a fait aucun progrès dans son langage.

OBSERVATION XII. — Z... Maria, né le 25 mars 1933.

C'est une enfant de 5 ans 1/2 que sa mère amène à la consultation du Professeur Lereboullet, ayant entendu parler des traitements et de la rééducation pratiqués aux Enfants-Assistés.

Son aspect est bien celui de la dystrophie mongolienne : base du nez élargie, épicanthus, strabisme; la bouche est entr'ouverte, mais la langue presque normale. La dentition est complète sauf deux incisives supérieures.

L'hypotonie musculaire est manifeste, le thorax est un peu aplati mais il n'existe pas de stigmates de rachitisme. Au cœur on perçoit un souffle intermittent, systolique, mésocardiaque, sans que l'on puisse affirmer s'il s'agit d'une maladie de Roger ou d'un souffle extra-cardiaque.

La petite Maria qui pèse 18 kg. actuellement est assez bien développée physiquement mais elle n'a marché qu'à deux ans.

Par ailleurs il existe une arriération mentale assez considérable : l'enfant est nerveuse par périodes, au cours desquelles le caractère se révèle difficile et l'on peut observer alors du mâchonnement.

L'enfant dit beaucoup de mots mais ne fait pas de phrases. Les épreuves de test sont gênées par l'écholalie et l'instabilité, mais elle prend intérêt à tout et semble aimer le rythme musical.

L'âge mental est de 2 ans 9 mois.

Les antécédents personnels de cette petite mongolienne sont assez chargés au point de vue infectieux (varicelle, diphthérie, coqueluche, 2 bronchites), mais son développement s'est fait cependant assez régulièrement. Il est intéressant surtout de remarquer l'âge avancé de la mère, 40 ans, lors de la conception et par ailleurs la date tardive de celle-ci, l'enfant n'étant venue qu'après 9 ans de mariage.

La grossesse a été précédée d'une fausse-couche. Il y eut après une autre fausse-couche. Le premier mois de cette grossesse semble avoir été assez mauvais, car il y aurait eu quelques pertes et la mère a dû rester couchée. (Y a-t-il eu tentative d'avortement ?) La mère nous dit qu'elle

est assez « nerveuse » et parfois triste. Le père aurait les yeux légèrement bridés mais est normal au point de vue psychique. Les frères et le père de celui-ci sont manifestement éthyliques; sa mère aurait un tempérament périodique.

La petite Maria ressemble à son père, mais plus spécialement aux femmes de la famille paternelle. La grossesse et l'accouchement ont été normaux : l'enfant a été élevé au sein.

Le traitement habituel à base de thymus a été institué. On donne en outre un sel de calcium et du gardénal à petite dose.

Le 10 février 1939 la petite Maria présente un très bon état général, mais supporte difficilement le traitement thyroïdien.

L'exoglossie tend à disparaître, le tonus musculaire est meilleur.

L'enfant est timide et lors de l'examen se cache dans un coin de la pièce.

Coquette, affectueuse, ayant très bon cœur, elle n'a que de rares colères, mais est très entêtée. Elle ne dit que des mots isolés, mais sait se faire comprendre. La notion d'orientation dans l'espace existe mais pas celle du temps non plus que celle du danger ou à peine.

OBSERVATION XIII. — M... Paulette, née le 6 octobre 1924.

C'est une enfant de 11 ans déjà que l'on amène à la consultation du Professeur Lereboullet le 21 juillet 1935.

Le diagnostic de mongolisme ne laisse aucun doute, d'autant que cette fillette n'a pour ainsi dire jamais été traitée.

L'interrogatoire des parents permet d'apprendre les renseignements suivants :

La petite Paulette est la 3^{me} enfant de la famille; c'est la seule anormale. Née à terme d'une mère âgée de 44 ans, tandis que le père a 47 ans, parents tous deux bien portants, cette enfant qui pesait 3 kg. 500 a été élevée au sein jusqu'à 17 mois et semblait se développer normalement à part quelques troubles digestifs.

Les premiers pas commencent vers le 15^{me} mois mais un épisode infectieux pulmonaire met fin à cette tentative et sans que l'on puisse jamais constater aucun désordre neurologique, on ne peut faire marcher à nouveau l'enfant qu'à l'âge de 3 ans.

C'est seulement vers le 6^{me} mois que les parents furent surpris par le fait que leur enfant ne semblait pas aussi éveillée que celles du même âge. Mais ils ne paraissent pas s'en être autrement inquiétés si bien qu'actuellement l'état mental n'a guère progressé et la méthode des tests donne pour elle un âge mental de 2 ans 9 mois (Mlle Achard).

Le faciès a subi les troubles dystrophiques propres au mongolisme. On note des cheveux fins mais non cassants.

Les doigts n'ont pas l'aspect en trident. L'examen clinique complet ne révèle aucune anomalie.

L'enfant est douce et caressante.

Elle aurait été plus ou moins traitée depuis l'âge de 7 ans 1/2 par des extraits hypophysaires et thyroïdiens ?

Dans les antécédents personnels de la petite Paulette on ne trouve qu'une rougeole à 9 ans, une broncho-pneumonie à 17 mois et peut-être une intoxication par le CO à l'âge de 6 mois.

Il y a deux enfants plus âgés et normaux.

Dès la première consultation fut prescrit le traitement suivant :

Extrait thyroïdien.

Holothymusine.

Sirop iodo-tannique.

Acide phosphorique.

Cette mongolienne qui a suivi régulièrement le traitement vient de temps à autre à la consultation.

En février 1936, son activité commence déjà à s'éveiller et à s'organiser. A la fin de la même année il y a des progrès évidents. Elle est active, s'occupe dans la maison, sait balayer, s'intéresse à tout et tente d'imiter ce qu'elle voit faire : le jeu de cartes, la lecture même. Elle joue à la poupée et sait s'habiller, assez adroitement, mais ne peut nouer les lacets (acte délicat et compliqué).

Elle a bon caractère et joue avec d'autres enfants, d'autres fois elle les regarde et cherche à les imiter. Volontiers elle fait une colère pour un caprice contrarié, colère de courte durée d'ailleurs.

On note une légère infiltration des mains, quelques rares mouvements spasmodiques, après une émotion, un strabisme droit passager.

Enfin l'élocution est très gênée.

Au milieu de l'année suivante, en 1937, il n'y a pas eu de modifications appréciables dans l'état mental de notre jeune arriérée. En conclusion des épreuves qui lui donnent un âge mental de 3 ans et 4 mois, nous trouvons cette annotation :

« Instabilité, carence pédagogique totale. Pendant tout le cours de l'examen elle répète des recommandations qu'elle doit entendre souvent : ...coute bien ! parle bien ! pas peur ! Ne semble jamais faire un effort intellectuel. Comprend mal les ordres. Fait une série de gestes et de réponses sans paraître discerner celle qui est adaptée. Dit des suites de mots dont les consonnances s'associent sans que leur signification puisse les rapprocher. »

On essaye de lui apprendre à lire.

Par contre l'état de santé physique demeure bon.

En juillet 1938 nous revoyons la petite Paulette, qui va avoir 14 ans. Au point de vue organique, il n'y a pas eu d'incidents d'ordre infectieux à signaler depuis un an. La formation s'est accomplie normalement et il y a même une légère avance des règles.

Elle a grandi notablement depuis 3 ans, mais le facies s'est peu modifié et la langue est grosse, scrotale.

Elle est vive, enjouée, mais timide et assez sauvage.

Il n'a pas été pratiqué de nouveaux tests psychiques mais on remarque une tendance au mauvais caractère, qui proviendrait paraît-il, de la mauvaise éducation reçue chez elle où l'on cède à tous ses caprices ce qui ne l'empêche pas de faire de violentes colères.

M. Codet pense qu'il y aurait avantage à la séparer de sa famille pour l'élever au milieu d'autres enfants.

*
**

Le 3 mars 1939.

L'enfant présente un bon état général. Elle a grandi, s'est enforcie.

La dystrophie s'atténue; la puberté se manifeste : les règles sont apparues et reviennent régulièrement depuis le milieu de l'année 1938.

Au cours de l'examen elle se « bloque » par émotivité et se contente de jouer avec ses mains, mais se tient bien. Elle ne veut pas répondre aux questions, mais la mère prétend qu'elle a fait des progrès quoique agitée: elle observe beaucoup, sait se conduire et possède la notion du danger. Elle n'a pas très bon caractère mais n'est pas méchante.

Elle compte jusqu'à 100, sait les lettres.

L'enfant se montre très affectueuse avec les siens. Les tests donnent un âge mental de 3 ans 1/2.

La mère nous indique qu'elle ressemble plutôt à sa famille qu'à celle du père.

OBSERVATION XIV. — L... Raymond, né le 11 mars 1925.

L'enfant est amené pour la 1^{re} fois dans le service du Professeur Lereboullet, le 20 octobre 1928. Il est âgé de 3 ans 1/2.

Il se présente comme un mongolien typique, avec des yeux obliques, un nez en selle, des oreilles rabattues, des traits épais et infiltrés, enfin une langue épaisse sortant sur une lèvre inférieure épaisse et éversée.

Il existe un léger chapelet costal ainsi qu'un pannicule adipeux assez épais. On note une bradydactylie avec égalité des 3 doigts du milieu.

Du point de vue psychique nous savons que l'enfant est docile et affectueux. Il répète tout ce qu'il voit faire, suit partout sa mère. Il aime la musique. Surtout, il commence à parler.

Enfin, on note qu'il est propre depuis l'âge de 3 ans et qu'il a conscience d'un danger.

Pas de malformations organiques.

Ce mongolien est un premier-né d'une mère âgée de 30 ans et d'un père de 40 ans, tous deux bien portants.

La grossesse et l'accouchement se sont accomplis normalement. Le nourrisson a été élevé au sein jusqu'à 3 mois, puis au lait stérilisé. La 1^{re} dent est apparue à 10 mois 1/2 et l'enfant a marché à 20 mois.

Enfin la réaction du B. W. est négative.

Le traitement fut immédiatement institué. Il consiste en extrait thyroïdique, chlorocalcion, gardénal et quelques frictions mercurielles.

Nous allons suivre à intervalle régulier le développement organique et psychique de ce jeune mongolien.

En décembre 1930, à l'âge de 5 ans 1/2, l'enfant qui a suivi régulièrement les traitements glandulaires thyroïdien et thymique et a reçu éga-

lement du calcium, se trouve très amélioré à tous points de vue.

Au point de vue organique son état est satisfaisant: le poids est de 18 kgs 750. Le facies mongolien quoique typique tend à s'estomper. Au point de vue psychique voici les conclusions de l'examen à cette époque:

« L'instabilité persiste, mais l'enfant a moins besoin d'être surveillé. Il parle bien, joue avec ses camarades, s'amuse avec des jeux de construction. Il griffonne sur un papier et demande à aller à l'École. Il a toujours le même instinct d'imitation, mais le goût pour la musique s'est atténué ».

Par contre, l'examen de la valeur du développement psychique par la méthode des tests est impossible, l'enfant se refusant à répondre.

Vers le milieu de l'année 1931, l'état physique persiste excellent. l'enfant a pris 2 kgs en 6 mois et a grandi. Les fonctions digestives jusque-là un peu paresseuses, sont redevenues normales.

La main est toujours épaisse et courte et l'abdomen assez gros.

La parole est moins explosive. On remarque que l'enfant devient très sociable et s'entend très bien avec ses camarades. L'instinct d'imitation se développe et le goût musical s'atténue.

En octobre 1935, l'enfant qui a 10 ans, pèse 32 kgs. Il présente un état organique satisfaisant, et en particulier on remarque le développement génital : testicules descendus dans les bourses, pénis bien développé, pubiens.

Le facies mongolien tend à devenir moins typique et donne plutôt l'aspect du facies d'arriéré pur.

L'enfant qui est affectueux, gai, assez adroit de ses mains, n'a cependant pas cette fois marqué de progrès intellectuel. Il n'a pu rester à l'école communale et l'on a dû lui donner une institutrice particulière 3 heures par semaine, moyennant quoi il est parvenu à apprendre l'alphabet et à lire quelques syllabes. Le traitement, un peu irrégulier jusqu'ici est repris et surveillé ; il comprend :

Extrait thyroïdien.

Chlorocalcien et vitamine D.

Extrait thymique.

Lobe antérieur d'hypophyse.

Au milieu de l'année 1936, le petit L... Raymond continue à se développer physiquement d'une façon satisfaisante. Il pèse 34 kgs et mesure 1 m. 34. Un peu épais, il est cependant normal au point de vue génital. Le facies reste assez typique. Mais le niveau intellectuel reste toujours assez retardé. Plus que les tests au cours desquels l'enfant se bloque et perd les quelques facultés qu'il possède, les renseignements fournis par l'institutrice nous donnent une idée de sa valeur psychique :

Au cours d'une leçon :

Capable de quelques efforts d'attention mais très courts.

Saura lire et écrire sous la dictée des lettres qu'il ne saura plus quelques instants plus tard.

Lit les lettres séparément, mais n'arrive à les associer (ex. l.. a) qu'avec beaucoup de difficulté (méthode épellative).

Est distrait par tout ce qui est étranger à la lecture (bruits de la rue — objet changé de place — image, etc.).

D'une leçon à l'autre :

Grande irrégularité. Me donnera presque satisfaction un jour et à la leçon suivante est distrait, inattentif et paraît avoir tout oublié.

En résumé : Attention très fugace.

Mémoire, capricieuse, infidèle.

Très instable.

*
**

Le jeune mongolien ayant dû, pour raison économique et sociale, être placé à l'Asile John Bost, nous n'avons pu le revoir et voici les renseignements qui nous sont communiqués à son sujet le 11 mars 1939:

Poids : 43 kg. 200. Taille : 1 m. 45.

Aspect général d'un mongolien. Il y a peu de malformations dentaires. La langue n'est pas pendante ni très fissurée. Les cheveux sont rudes et difficiles à peigner.

Aspect toujours un peu sale : Ne se mouche pas. Au point de vue psychique, niveau mental d'environ 3 ou 4 ans. Le malade ne sait pas son âge exactement; il a un peu de difficulté à parler; il ne sait pas lire, il copie mal. Il ne sait ni les jours de la semaine ni les mois de l'année correctement. Il en a retenu les noms, mais n'a aucune idée de leur ordre. Il est un peu inerte; assez affectueux; obéissant; ne se met pas en colère. Il contrefait facilement ses camarades et a un certain instinct de pitié.

Incapable de faire autre chose à l'heure actuelle que de polir des baguettes en bois en pédalant sur un tour.

C'est un enfant qui, somme toute, est abandonné au point de vue thérapeutique et on ne peut en tirer aucune conclusion.

OBSERVATION XV. — H... Roger, né le 28 juillet 1921.

C'était déjà un grand garçon de 16 ans 1/2, lorsqu'il fut adressé le 13 novembre 1937 à la consultation du Professeur Lereboullet.

L'étude de ce cas est particulièrement intéressante, car il s'agit d'un mongolien typique, n'ayant jamais été traité; aussi va-t-elle permettre d'établir d'emblée une comparaison utile avec les autres observations d'enfant régulièrement suivis. Même si le bénéfice n'a pas été très notable chez certains, ou bien s'est trouvé retardé pour une cause quelconque, il existe toujours une différence appréciable en leur faveur, par rapport à ce sujet.

Le faciès du jeune Roger permet d'emblée un diagnostic certain. Il est en outre brachycéphale, avec des sourcils confluent, et une grosse langue plicaturée. Il y a deux syndactylies, aux orteils à gauche, et un orteil manque à droite.

Les mains sont petites, les phalanges déformées. Il y a un retard pubertaire.

Au point de vue psychique c'est une *arriération complète*. L'enfant semble comprendre ce qu'on lui dit et exécute les ordres simples, mais il ne profère que de rares syllabes d'une manière explosive, et ne sait ni lire, ni écrire.

On n'a que peu de renseignements sur cet enfant qui serait le premier de la famille, né à terme, pesant 3 kg. 500, élevé au sein. Il aurait fait ses premiers pas à deux ans, ce qui est un peu surprenant chez un mongolien.

A noter quelques maladies infectieuses dans l'enfance.

Les parents sont bien portants.

A cette date, une tentative d'exploration psychique par les tests fut pratiquée. On ne pût, même d'une façon très approximative fixer un niveau mental quelconque : des réactions d'ordre animal en somme.

Peut-être y avait-il quelque chose de plus, mais, la lenteur de la compréhension, la difficulté de l'élocution (et lorsqu'il parvenait à former un mot, l'écholalie venant tout brouiller par la suite) n'ont donné qu'une impression d'indigence presque absolue dans le domaine intellectuel : les rares réponses correctes pouvant bien n'être elles-mêmes que des automatismes purs.

On se contenta de faire prendre du calcium et de surveiller le développement général.

Périodiquement cet arriéré revient à la consultation.

En octobre 1938 on a pu noter que la puberté s'était faite : les testicules sont normaux et en place, il y a même un certain degré de gigantisme pénien.

Par contre l'état mental reste lamentable : même aspect indifférent, hébété même, parole explosive et très imparfaite.

Cependant, d'après le père, le jeune Roger serait plus calme actuellement. Il passe d'ailleurs une bonne partie de son temps à jouer à des jeux correspondant au maximum à ceux d'un enfant de 7 ans.

L'opothérapie thyroïdienne et thymique sont instituées. On continue le calcium.

Nous avons pu revoir le jeune idiot de 17 ans 1 2 en fin janvier 1939.

Son développement corporel est assez disproportionné quoique restant dans des limites normales : taille, 1 m. 45 : poids, 45 kg.

Des épreuves pratiquées par Mlle Achard ont pu faire évaluer à 3 ans l'âge mental de ce sujet, toujours gêné dans son élocution et dont le langage le plus correct n'est encore que « le petit nègre ».

Cependant il paraît assez bien comprendre les questions. La mère le trouve amélioré, mais signale l'irritation de l'enfant assez accentuée pendant les périodes de traitements, mais qui cesse ensuite.

Ces 14 mois d'observation, d'un mongolien de 16 ans, non traité, suffisent déjà à prouver que, si le retard est considérable pour cet âge, l'espoir d'une amélioration, d'une adaptation quelconque est pour ainsi dire nul.

OBSERVATION XVI. — L... Jean, né le 6 août 1926.

L'enfant a presque 5 ans, lorsqu'il est examiné pour la première fois, dans le service du Professeur Lereboullet, le 23 juin 1931.

Son aspect mongolien est caractéristique, facies lunaire et plat, bouche entre-ouverte avec exoglossie, épicanthus.

L'arriération mentale est considérable, l'enfant ne parle pas, sauf deux ou trois mots « petit nègre » et à la demande il indique assez bien ses mains, ses pieds, ses oreilles. L'épreuve des tests psychiques pratiqués chez lui, ont donné un âge mental de 18 mois à peine avec en outre l'indication suivante : « Enfant très instable, ne prête aucune attention aux questions et une attention très brève aux images. Je n'obtiens de lui qu'un seul mot — « Ana » — au moment de son départ. Grande instabilité motrice. Moyennant ce faible bagage, la mère le trouve intelligent, et c'est pour un motif banal qu'elle vient consulter une boîtierie légère et passagère.

Ce petit mongolien est le 2^{me} enfant de la famille, le premier est mort de broncho-pneumonie à 2 mois, et depuis la mère a fait une fausse-couche de 7 mois.

Les parents sont bien portants et étaient âgés à la conception de cet enfant de 26 ans pour la mère et 25 ans pour le père. La grossesse a été normale.

Un B. W. a été négatif chez eux.

Du côté des grands parents, rien à signaler.

Au point de vue personnel, le jeune Jean L... paraît assez sensible aux infections pulmonaires. Par ailleurs, il aurait eu des manifestations pathologiques en rapport avec un gros thymus que l'on aurait réduit par des séances de rayons X, à l'âge de 15 mois.

L'enfant a fait ses premiers pas à 2 ans et la première dent est apparue à 8 mois.

Le traitement glandulaire thymique est institué.

Le développement psychique ne se fait que fort lentement, et à chaque trimestre environ, lorsque l'enfant vient à la consultation, l'on n'observe que deux ou trois mots nouveaux ajoutés au vocabulaire, si bien qu'au bout de 10 mois, une étude détaillée des éléments du langage de ce jeune mongolien ne permet pas en conclusion d'entreprendre une éducation phonétique pour le moment.

Cependant le traitement par les extraits thymiques et thyroïdiens, la médication calcique et vitaminée sont poursuivis régulièrement.

La 7^{me} année n'est marquée que d'une amélioration peu sensible malgré les affirmations de la mère. Par contre, la santé physique est bonne, l'appétit et le sommeil sont satisfaisants.

A 9 ans, en mai 1935, l'enfant dont l'état organique est excellent n'a toujours pas fait de gros progrès intellectuels. Il sait les lettres, mais ne les assemble pas. La parole est toujours explosive et le vocabulaire assez pauvre. L'attention est difficile à fixer. Les conclusions du test pratiqué alors insistent sur « une grande instabilité, une prononciation

à peine compréhensible, de l'écholalie. Le sujet ne se fixe que très difficilement et ne comprend pas ce qu'on veut de lui ». L'âge mental est de 2 ans 1/2.

A partir de ce moment on ne revoit le jeune L... Jean qu'assez irrégulièrement. En mai 1936, son état somatique est assez satisfaisant. Il mesure 1 m. 20 et pèse 27 kg. On vient de commencer la rééducation de la parole. L'âge mental n'est encore que de 3 ans 4 mois. Malheureusement, depuis ce temps, les traitements sont ou bien abandonnés, ou suivis assez irrégulièrement. Il supportait d'ailleurs assez mal l'opothérapie thyroïdienne.

Nous avons pu revoir personnellement cet enfant en janvier 1939. Il avait été placé à Versailles dans un établissement où l'on avait abandonné tout traitement médicamenteux ainsi que la rééducation. Les résultats de cette privation sont manifestes. Ce jeune mongolien est resté au même niveau intellectuel que deux ans auparavant. De plus, il est redevenu inattentif, il a perdu sa gaieté et semble moins affectueux. On lui donne environ 4 ans d'âge mental pour un âge réel de 13 ans.

Cependant sa santé est bonne et si l'on remarque une certaine infiltration des téguments avec sécheresse de la peau, par contre, son facies s'est heureusement modifié, l'épicanthus tend à disparaître et la racine du nez se forme. La vue est bonne.

Il semble donc que, placé dans de bonnes conditions et soumis à un traitement rigoureux on puisse encore espérer un remaniement dans l'état mental de ce pauvre arriéré.

Les observations XVII à XXIV concernent des sujets examinés dans un intérêt clinique ou étiologique, mais non suivis habituellement.

OBSERVATION XVII. — E... Galdino, né en 1927.

Cet enfant, d'origine italienne, âgée maintenant de 11 ans, a été examiné à la consultation du Professeur Laignel-Lavastine, qu'il fréquente périodiquement.

Il se présente en mongolien caractéristique et tous les éléments dystrophiques sont chez lui particulièrement accentués. Il a même un léger strabisme interne de l'œil gauche et une opacité du cristallin.

La langue n'est pas très volumineuse, mais très plicaturée.

Les extrémités sont courtes et on remarque la brièveté des 2^{mes} or-
teils par rapports aux premiers.

La peau est rugueuse, plissée. Enfin, l'hypotonie est considérable. Par contre il n'existe aucun signe de rachitisme ni d'hérédosyphilis et aucune malformation somatique. Le poids est de 26 kg. 500 pour une taille de 1 m. 20.

Dans le domaine psychique l'arriération est manifeste.

L'enfant est encore assez instable, quoique des progrès sont à noter de ce côté. Par contre, il est docile, suggestible, se laisse conduire, obéit et il est même assez aimable.

Il joue un peu avec les autres enfants et « ne fait de mal à personne », disent les parents. Naturellement il est très affectueux.

Tout cela représente pour la 11^{me} année une bien faible formation psychique : cette indigence devient manifeste pour peu que l'on veuille se livrer à quelque épreuve objective :

Il ne répond qu'à des questions se rapportant à des images ou des menus faits de la vie courante (il montre comment on allume une lampe), mais ne peut faire la moindre association qui ne soit pas déjà automatisée. Il sait les jours de la semaine, mais ne peut dire le nom d'aujourd'hui. D'après les parents, il comprend « tout ».

Le sommeil est bon et calme, l'appétit considérable, et l'enfant repère assez bien de ce fait l'heure des repas. Ajoutons qu'il est propre.

Bref, s'il fallait fixer un âge mental, il semble que le jeune Goldino ne dépasserait pas la limite de 4 ans.

Et cependant cet enfant aurait été relativement bien suivi depuis 6 ans. Nous n'avons pu savoir quelle thérapeutique a été prescrite et en tout cas il n'y a pas eu de tentative de rééducation.

Les antécédents du jeune Goldino sont assez chargés dans le jeune âge : deux broncho-pneumonies, un croup, des angines. Actuellement il est en très bonne santé.

L'enfant est né à terme, mais hypotrophique. Il marcha longtemps « à quatre pattes », mais très habilement. Les premiers pas normaux se situent à 4 ans. A cet âge, également apparaissent les premiers mots « papa, maman ».

L'enfant est le deuxième de la famille : l'aîné qui a 13 ans est normal. La mère avait 24 ans et le père 30 au moment de la conception du jeune mongolien. Il ressemble plutôt à la mère.

Rien à noter chez les grands parents ou les collatéraux.

OBSERVATION XVIII. — D... Denise, née en 1923.

Nous avons examiné l'enfant le 23 juin 1933, à la consultation du Professeur Laignel-Lavastine.

Il s'agit d'une mongolienne typique, mais dont la dystrophie faciale tend à s'effacer. Agée de 15 ans, elle ne pèse que 27 kg. 900, mais par contre ne présente aucune tare ou anomalie associée.

L'état général est bon : l'appétit satisfaisant, de même que les fonctions digestives.

Il est cependant à noter que la puberté ne s'est pas encore manifestée.

Chez cette fille de 15 ans, nous avons essayé de rechercher une quelconque perturbation dans le domaine purement neurologique : mais en dehors d'un certain degré d'instabilité motrice, qui se corrige d'ailleurs facilement, nous n'avons rien trouvé d'anormal : la force, les réflexes, la sensibilité sont intacts. Il n'y a pas de troubles de la miction et aucune altération du côté sensoriel et des nerfs crâniens en général.

Le comportement général est d'ailleurs assez satisfaisant. Elle est propre, coquette même, mais il ne faut pas oublier qu'elle a 15 ans.

Elle parle assez correctement et fait de petites phrases, mais depuis 3 ans seulement.

Elle sait les lettres et les dit correctement, pourvu que l'examineur ne soit pas trop pressé.

Elle sait lire quelques livres enfantins, mais cette lecture n'éveille en elle aucune représentation, aucune association, aucune émotion. De même, elle écrit sous la dictée des phrases simples, mais cette écriture n'est pour elle qu'une forme de l'éducation motrice dans laquelle on a pu lui inculquer quelques automatismes, qui chez un enfant normal correspondraient à un effet intelligent tandis qu'il ne s'agit là que d'une reproduction par dressage. Malgré tout, le fait est là, tandis qu'ordinairement une mongolienne de 15 ans ne sait lire ni écrire.

Elle répond à des questions simples, sait où elle habite, la mémoire des lieux est d'ailleurs assez correcte. Elle sait les heures, reconnaît les pièces de monnaie mais ne peut les additionner.

Enfin, à quelques demandes moins concrètes, elle répond avec l'aptitude d'un enfant de 5 ans à peu près.

Le sens de l'imitation est chez elle assez développé. En outre, on remarque aussi son goût pour la propreté et la recherche de sa mise. Par contre, chose curieuse pour une mongolienne « elle n'aime plus la

musique »; c'est-à-dire que les rythmes ou les airs qui semblaient la capter lorsqu'elle était encore au niveau mental le plus bas, la laissent maintenant indifférente.

Elle ne possède aucun sentiment profond, par contre elle se montre très affectueuse, mais il faut être doux pour obtenir d'elle quelque chose. On arrive à la faire rester attentive pendant une demi-heure.

**
**

Les antécédents personnels de cette enfant n'indiquent aucune prédisposition spéciale : elle a eu une rougeole et une broncho-pneumonie consécutive.

Denise est la 2^{ème} et dernière née de la famille: l'aîné est normal. Elle ressemble plutôt à la famille de la mère.

Aucune perturbation à signaler d'ordre physique ou mental dans la période de la conception et dans la grossesse. L'accouchement a été normal.

Fait intéressant : la mère avait 43 ans et le père 39 à la conception de cette mongolienne. A part cela il n'est rien à signaler dans les antécédents de l'une ou l'autre famille sinon l'éthylisme chez le père, mort voici deux ans de cirrhose.

OBSERVATION XIX. — J... Gérard, né le 8 octobre 1931.

La mère qui conduit le petit Gérard à la consultation du Professeur Laignel-Lavastine, est intelligente et s'intéresse beaucoup à son enfant. Elle désire faire l'impossible pour améliorer son état : ces conditions trop rarement réalisées nous permettent d'obtenir des renseignements plus détaillés.

L'enfant est un mongolien à facies caractéristique. On remarque surtout de grosses lèvres fendillées, laissant entrevoir des dents cassées; la langue est très plicaturée, mais ne sort pas de la cavité buccale.

Le thorax est en carène, mais les auriculaires sont peu incurvés; le pied est court.

La taille est de 99 cm. et le poids est de 15 kg. La circonférence crânienne : 47 cm. Les cheveux sont blonds, la peau épaisse, surtout aux extrémités, mais ce qu'il y a surtout de remarquable c'est l'hypotonie généralisée; malgré tout, l'enfant ne s'assied pas « en boudha ».

Les fonctions digestives sont régulières et l'appétit très bon. Il n'y a pas d'anomalie des parois extérieures.

L'appareil respiratoire est assez fragile, ainsi qu'en témoignent les bronchites fréquentes et une grosse broncho-pneumonie en janvier 1938. Pas de signes périphériques.

Les deux testicules sont en place et de grosseur normale.

La température est stable et le sommeil ordinairement calme.

A noter que l'enfant a été propre à 18 mois.

Au point de vue psychique voici ce que nous avons pu noter :

Ce petit mongolien est très instable et un peu agité, mais on arrive cependant à capter son attention et à le faire tenir tranquille pendant 20 minutes, au bout desquelles il devient grognon, regarde de côté et d'autre et tente de s'enfuir.

Il est très sensible aux rythmes, et encore plus aux images. Très affectueux, il sourit volontiers. Il possède une mémoire qui dérive du sens d'imitation assez développé chez lui, un sens d'orientation limité aux lieux et trajets bien connus, mais aucun sens esthétique.

A des sourires répétés succèdent une sorte d'inertie, d'abattement, parfois un mouvement de colère.

Ce jeune arriéré qui ne sait ni écrire ni lire, sait cependant le nom de toutes les choses usuelles et les dit spontanément à propos d'un désir, mais sans formuler aucune phrase. Il sait reconnaître un homme, une dame, des animaux, des objets quelconques et les différencier. En résumé, cela correspond à un âge mental de 2 à 3 ans.

*
**

La mère nous a donné quelques renseignements assez intéressants au point de vue étiologique :

L'accouchement a été difficile et long, avec forceps, l'enfant pesait 4 kg. (ce qui est rare pour un mongolien).

Mme J... nous dit également que la grossesse avait été très pénible, avec accidents infectieux (furoncles des grandes lèvres). Très ennuyée d'être enceinte, au début elle aurait pris certaines tisanes ou drogues en vue d'avorter: enfin, elle se serait fort peu nourrie pendant la durée de cette grossesse. Ajoutons qu'elle avait 37 ans au moment de la conception et le père 48.

Ce mongolien est le premier et unique enfant: il n'y a pas eu de fausses couches. Les parents étaient mariés depuis un an 1/2. Tous deux parisiens — ils affirment ne pas être juifs. Le père en bonne santé a fait la campagne d'Orient, mais n'a pas eu de maladies coloniales. Il aurait un caractère boudeur. La mère facilement irascible jouit d'une bonne santé.

L'enfant ressemble à son père.

Pas de syphilis acquise chez les parents.

Dans les antécédents des parents on ne trouve rien d'anormal du côté de la mère (son père est mort d'un cancer du larynx à 45 ans, mais ses 5 frères sont bien portants, ainsi que leurs enfants).

Du côté du père on relève : chez son père, mort actuellement, fort probablement la syphilis, à la suite de quoi il aurait eu une fille anormale (fort probablement myxœdémateuse), qui est morte d'une embolie à 40 ans.

OBSERVATION XX. — A... Louise, née en septembre 1935.

Cette jeune fillette de 3 ans, que nous avons examinée à la consultation du Professeur Laignel-Lavastine, à la Pitié, se présente assez typiquement comme une mongolienne. Elle possède de cette dystrophie tous les éléments, mais à un degré assez atténué et c'est encore la brièveté des 1^{er} et 5^{me} doigts des mains, ainsi que l'incurvation de l'auriculaire qui représentent les signes les plus accusés chez elle, de même que l'hypotonie musculaire très intense.

En dehors d'une hypotrophie pondérale (10 kg. 500), d'une légère hernie ombilicale, nous n'avons pu relever aucune malformation, aucune tare.

Il existe une tendance à la constipation comme on peut le voir fréquemment chez les mongoliens. Par contre, l'enfant résiste aux infections. Une otite et une bronchite à l'âge de un an n'ont laissé aucune séquelle.

Mais l'arriération neuro-psychique est manifeste. Déjà l'allaitement a été difficile, puis la simple station assise en raison de l'hypotonie et de l'agitation. L'enfant marche depuis un mois, mais reste agitée surtout la nuit.

Du point de vue psychique, il est assez difficile d'établir un niveau et une valeur précise.

Les perceptions semblent s'effectuer normalement ou à peu près. L'attention est pénible quoique l'on puisse obtenir un calme relatif pendant l'examen.

La petite mongolienne est cependant très affectueuse, elle aime beaucoup sa petite sœur et la berce quand elle pleure. Elle aime les autres enfants, elle caresse les chiens et ne leur fait jamais de mal. Elle danse volontiers sur un rythme quelconque étant d'ailleurs très gaie et d'humeur assez égale.

On a pu remarquer le 1^{er} sourire à 3 mois. Actuellement — 3 ans — elle ne dit que « papa et maman » ou « du pain » et parvient à se faire comprendre pour ses besoins.

Les recherches étiologiques ne nous ont pas appris grand'chose au sujet de la petite Louise.

L'accouchement aurait été difficile. Le nouveau né était nettement hypotrophique : 1 kg. 500.

Rien de spécial à noter comme circonstance pathogénique au moment de la conception.

Cette enfant par ailleurs est l'aînée et a été suivie d'une autre fille normale. La mère avait 24 ans et le père 23 à la naissance de l'enfant. Ils sont tous deux bien portants.

Pas de fausse-couches.

Pas d'antécédents spéciaux dans l'une ou l'autre famille ascendante sinon du côté de la mère, fille unique ayant eu 3 frères ou sœurs mort-nés.

Pas d'éthylisme dans la famille.

OBSERVATION XXI. — M... Marcel, né le 15 janvier 1931.

Agé maintenant de 7 ans, le petit M... Marcel ne fréquente qu'irrégulièrement la consultation de M. Laignel-Lavastine, étant donné qu'il vient de province.

Le diagnostic de mongolisme est évident, bien que certains caractères soient assez frustes dans le massif facial supérieur.

La langue n'est pas plicaturée, mais sort de la bouche. La deuxième dentition commence.

La face en général n'est pas trop déformée.

Les fontanelles sont bien soudées.

L'auriculaire est incurvé.

Il y a une hypotonie manifeste, surtout nette aux extrémités.

Poids : 21 kg. 200 ; Taille : 117 cm.

Le thorax et l'abdomen sont normaux: les voies respiratoires supérieures sont un peu encombrées et l'enfant est assez sujet aux angines, mais il n'y a jamais d'infection pulmonaire chez lui, il a même eu une rougeole sans complications.

Pas de malformations cardiaques.

L'appétit est bon, mais il existe un certain degré de constipation.

On ne perçoit pas les testicules dans les bourses, mais la verge est normale.

La température est stable, le sommeil calme.

L'enfant est instable, mais non agité: souvent d'ailleurs il s'installe en « boudha », ce qui correspond à une inertie relative. Nous n'avons pas trouvé chez lui d'altération du système nerveux ayant pu — ce qui est rare — en pratiquer l'examen : à part l'hypotonie, il n'existe pas de signe de déficit moteur ni de trouble des sensibilités ou des réflexes.

Les nerfs crâniens sont intacts, sauf une tendance à une divergence des globes oculaires à propos des mouvements de ceux-ci.

• L'audition est bonne.

Ce petit mongolien a marché à l'âge de 3 ans, mais n'a été propre qu'un an plus tard.

*
**

Au point de vue psychique, voici le résultat de nos investigations :

C'est chez lui l'instabilité qui domine tout. Assez docile, il ne pleure pas, mais on ne peut le faire tenir en place: il ne cherche d'ailleurs pas spécialement à s'enfuir, mais il gesticule sans cesse.

L'attention est donc à peu près impossible à obtenir. Il semble assez affectueux et aime bien ses parents. Mais il est timide et nous avons pu noter un sentiment de pudeur assez marqué au moment où on lui fit enlever sa culotte : réactions très vives d'abord, puis il finit par éclater de rire.

Il n'a pas encore beaucoup de facultés d'imitation et l'orientation est inexistante.

Ses premières paroles datent de l'âge de 3 ans, mais il n'y a aucun progrès et le vocabulaire en est resté à « papa, maman » ou « au revoir ».

L'épreuve de la poignée de main est chez lui la traduction typique

des troubles nerveux et de l'insuffisance mentale : Si on lui offre la main en l'invitant à répondre par un geste semblable, il avance bien sa main mais la resserre à vide (aussi bien à gauche qu'à droite). Si, on tente de l'aider, alors il ouvre la main au contact de celle qui lui est offerte, ou bien il ne referme que le pouce.

Il n'a aucune mémoire.

**

Les antécédents du petit Marcel sont assez chargés.

Il est né en état de mort apparente, pesant 2 kg., mais la grossesse avait été normale.

La mère insiste sur de vives contrariétés qu'elle aurait éprouvées à l'époque de la conception de ce mongolien.

Cet enfant est le 5^{me} et dernier de la fratrie et ressemble à son grand-père maternel, tandis que les autres garçons ressemblent plutôt au père. Voici ce que nous apprenons à leur sujet :

- le 1^{er} né avant le mariage est mort au 4^{me} jour;
- le 2^{me} est normal, mais suit difficilement la classe;
- le 3^{me} est normal, c'est un garçon de 15 ans;
- vient ensuite une fille très nerveuse, âgée de 10 ans; elle ressemble à sa mère.

Il n'y a pas eu de fausse-couches.

La mère avait 37 ans et le père 50 ans lors de la conception du jeune mongolien.

Le père est bien portant, mais n'a aucune instruction, n'a jamais pu être chef d'équipe dans l'usine où il travaille. Il avait contracté la malaria en Orient pendant la guerre. Ses parents sont morts (sa mère de tuberculose, alors qu'il avait 7 ans). Une de ses sœurs aînées est morte jeune, tuberculeuse. Un frère aurait des adénites tuberculeuses. Tous dans la fratrie seraient peu intelligents et retardataires.

La mère est en bonne santé, mais son père est mort à 75 ans au cours d'une crise de delirium tremens. Son grand-père maternel serait mort fou à 74 ans, au début de la guerre.

Comme on le voit, les antécédents sont ici lourdement chargés, aussi le jeune mongolien pourrait bien ne pas être « un simple accident » dans cette famille.

OBSERVATION XXII. — S... Gabrielle, née le 30 juillet 1935.

Cette enfant de 3 ans était très agitée lorsque nous l'avons examinée à la consultation du Professeur Laignel-Lavastine.

Assez typiquement mongolienne, la dystrophie faciale est cependant peu accentuée dans la partie inférieure : les lèvres ne sont pas grosses, la langue est à peu près normale et sans plicature.

L'enfant a 18 dents.

Il existe cependant un strabisme à tendance convergent.

Aux pieds on remarque la brièveté du 2^{me} orteil par rapport au 1^{er}, de même pour le 5^{me}.

Enfin, pour compléter le tableau organique, notons l'hypotonie, comme toujours, évidente.

Si le poids (12 kg. 300) et la taille (0 m. 89 cm.) sont relativement satisfaisants, par contre il existe quelques déficiences de structures, diastasis des droits, hernie ombilicale et fait plus grave, un syndrome de maladie de Roger.

Les appareils pulmonaire et digestif sont normaux (à remarquer seulement une tendance accentuée à la constipation et un appétit instable).

La peau est normale.

Il n'existe pas de sensibilité spéciale aux infections chez cette fille qui, somme toute n'est jamais malade.

La formation psychique est naturellement très rudimentaire :

L'enfant est surtout très instable, rit et regarde en l'air à tout moment et bave encore assez fréquemment. Malgré cela, elle marche depuis deux mois, alors que jusque-là elle se tenait assise « en boudha ». Elle est d'ailleurs très sensible aux rythmes, à la musique, au ronflement des avions et, probablement très occupée par les bruits et le défilé des images, elle reste tranquille en automobile.

D'ailleurs, elle commence à comprendre les ordres simples, mais pas constamment. Elle veut s'orienter dans la maison et dans la rue et semble avoir une certaine mémoire des personnes et des animaux familiers.

Elle sait se faire comprendre lorsqu'elle a faim, elle est propre et n'urine plus au lit depuis l'âge de deux ans. Tout cela n'a évidemment que la valeur d'automatismes acquis mais remarquons que bien souvent on n'en trouve guère plus chez un mongolien de 12 ans non traité. Celle-ci a suivi depuis l'âge de 7 mois le traitement thyroïdien et thymique. Notons qu'elle donne la main, dit « papa, maman » et se montre affectueuse, mais parfois coléreuse.

L'interrogatoire des parents nous apprend que l'enfant est venue à terme, pesant 3 kg., l'accouchement s'est passé normalement. La grossesse aurait été assez pénible, mais surtout les parents étaient, au moment de la conception en proie à de grosses contrariétés et ennuis moraux.

La petite Gabrielle est la 2^{me} de la fratrie et ressemble plutôt à la mère. L'aînée âgée de 11 ans est normale.

Il n'y a pas eu de fausses couches.

A noter l'âge des parents au moment de la conception : 52 ans pour le père et 44 ans et demi pour la mère. Leur santé est bonne, mais la mère a subi l'ablation d'un ovaire pour kyste 2 ans avant son mariage. Le père a 2 autres grands enfants d'un premier mariage, tous deux normaux.

Du côté de celui-ci les ascendants paternels sont mal connus (ils sont d'origine suisse). La mère, par contre, est bien portante.

Du côté maternel les ascendants ne présentent rien de pathologique.

OBSERVATION XXIII. — L... Claude, né le 6 mars 1938.

Nous avons pu suivre ce jeune nourrisson pendant les 3 premiers mois de son existence, laquelle a été particulièrement troublée.

Il était tout d'abord hospitalisé dans le service de notre maître le Docteur Weil-Hallé à l'ancienne crèche des Enfants-Malades où notre collègue Mlle Françoise Lautmann eut l'amabilité de nous le laisser étudier.

Son visage était le plus typiquement mongoloïde possible et en particulier le nez était presque complètement écrasé, la corné aplatie, les globes oculaires enfoncés dans les orbites et larmoyants, les oreilles largement détachées du temporal, le palais très creux, la langue énorme et pendante.

Né à terme après un accouchement normal, pesant 2 kg. 780 à la naissance et mesurant 49 cm., l'enfant se présentait déjà comme un débile. En outre, il est porteur de malformations multiples : nous n'insisterons pas sur le front aplati, sur l'étroitesse du thorax, sur la brièveté du 1^{er} et 5^{me} doigts des mains qui sont classiques, mais plus spécialement sur une laxité spéciale de toute la paroi abdominale avec petite hernie ombilicale. Enfin l'enfant a les deux pieds bots varus équins. Il y a une hypotonie généralisée : les fontanelles sont ouvertes et très larges ; le crâne a une circonférence de 37 cm. Par contre, l'appareil respiratoire est en bon état. Aucune malformation cardiaque.

Jusqu'ici donc on avait porté le diagnostic de mongolisme avec forte accentuation des « signes mineurs », mais vers le 15^{me} jour survinrent des troubles digestifs qui ne firent qu'augmenter en intensité, si bien que tout essai d'alimentation devint inutile et que le poids tomba de 2.780 gr. à 2.100 gr. L'examen clinique et les clichés radiographiques pratiqués furent formels : il s'agissait d'une sténose pylorique et devant le déclin rapide de l'état général, l'intervention fut décidée et pratiquée par M. le Docteur Fèvre aux Enfants-Malades, le 6 avril 1938. Malgré l'état de dénutrition avancé, l'opération fut parfaitement tolérée et les suites furent aussi régulières que chez un nourrisson normal.

En juin 1938 — exactement 2 mois plus tard — nous avons pu revoir le jeune Claude.

L'hypotrophie est naturellement encore manifeste, mais cependant le poids est remonté à 2.700 gr., le nourrisson prend volontiers le biberon, l'appétit paraît excellent et les fonctions digestives sont régulières. Il est plus calme, dort peu mais ne crie pas : la station assise n'est pas encore possible. Les yeux suivent une lumière et l'audition paraît être bonne.

L'état général s'est amélioré, la cicatrice opératoire est normale. On trouve les deux testicules dans les bourses.

La température est régulière et l'appareil respiratoire libre.

Les renseignements que nous avons pu obtenir des parents ne nous ont pas permis de trouver une solution au problème étiologique.

Aucune perturbation morale ou physique au moment de la conception ou pendant la grossesse. Accouchement sans incidents. Placenta de 500 gr.

Le petit Claude est le premier enfant né après 2 ans de mariage, sans fausses couches antécédemment. Il ressemble plus au père qu'à la mère. Celle-ci avait 24 ans et le père 23 à l'époque de la conception du mongolien.

La mère est de souche bretonne, elle a perdu son père encore jeune, mais ses deux frères et ses deux sœurs sont bien portants, ainsi que leurs enfants.

Chez les parents du père, rien à signaler, de même pour son frère et ses deux sœurs, mais lui malgré une santé assez bonne paraît être alcoolique.

OBSERVATION XXIV. - G... Marie-Thérèse, née le 10 septembre 1925.

Nous avons examiné cette enfant dans le service du Docteur Gournay à l'hôpital de Montfermeil où elle venait de terminer une rubéole.

L'aspect mongoloïde était frappant avec l'épicanthus, l'obliquité des yeux accompagnée de strabisme interne : et si le nez était peu aplati à la racine, par contre des lèvres épaisses limitaient une cavité buccale toujours ouverte et d'où la langue épaisse et très plicaturée sortait sans cesse. On notait encore la petitesse du crâne (47 cent. de tour) et la brièveté particulière des 1^{er} et 5^{me} doigts.

Enfin, le tableau de cette dystrophie se complétait par cette hypotonie généralisée et accentuée qui ne manque jamais chez de tels sujets.

On ne trouvait aucune malformation spéciale surajoutée à l'examen complet de la petite malade.

Mais plus encore que l'aspect physique lequel ne s'accompagnait pas d'hypotrophie notoire, on était frappé par l'état d'arriération mentale.

L'examen neurologique n'apprend rien de spécial mais nous avons déjà fait remarquer l'hypotonie considérable. Celle-ci s'accompagne d'une agitation constante, motrice parfois très bruyante, avec instabilité. Il existe aussi un état de véritable excitation mentale qui n'aboutit qu'à rendre plus évidente et plus désagréable l'indigence intellectuelle de cette enfant.

La mémoire semble restreinte mais il existe un sens de l'imitation, mécanique d'ailleurs, assez développé. Son activité orientée est assez limitée. Elle sait jouer, s'occuper de ses besoins et on la surprend fréquemment devant une glace, s'observant et peut-être admirant sa personne.

Il y a là une notion affective qui intervient certainement, car si l'ensemble de son activité ne révèle qu'un travail mental presque nul : elle accumule des bouts de papier ou de craie, range les placards à sa manière, fouille partout et prend ce qui lui plaît, par contre il y a eu par moment chez elle des sortes d'automatismes qui révèlent une tendance à la coquetterie par exemple. Elle ne parle à personne mais seule, et souvent d'ailleurs à elle-même : « Je suis gentille. »

Une fois entre autre on a pu remarquer une véritable reconstitution scénique : elle se mit à faire sa toilette (en simulé) à se farder, à se

couvrir de bijoux imaginaires et parut assister à une réunion où elle tint une sorte de conversation. Puis elle se déshabilla et se recoucha.

Par contre, l'attention demandée pour une épreuve quelconque est pratiquement impossible. Ou encore il y a blocage, elle se bute sans raison et on n'en peut rien tirer, elle ne parlera pas. Le caractère est difficile, la volonté nulle.

Si elle demande parfois à faire ses besoins, beaucoup plus souvent elle ne s'en soucie pas et « gâte ».

Peut-être enfin existerait-il chez elle une légère tendance perverse : il y aurait eu exhibition devant un petit garçon, à moins qu'il ne s'agisse d'une déviation des « pulsions instinctuelles » en rapport avec l'âge et la formation.

Nous avons pu recueillir enfin les renseignements suivants sur les antécédents personnels de cette mongolienne : Elle est la seconde et dernière enfant, âgée de 8 ans. Il y a eu avant elle une fausse couche à 6 mois. La grossesse s'est poursuivie normalement mais la mère avait été albuminurique de même d'ailleurs qu'antérieurement. L'accouchement fut difficile. Le nouveau-né pesait 2 kg. 900 à la naissance. Il ne savait pas téter ni tenir sa tête.

La première dent apparaît à 8 mois.

On note les premiers mots à 7 mois mais les ébauches de phrases à 2 ans et demi seulement et elle parle encore mal actuellement.

La marche ne se fit que tard.

On ne retrouve pas d'antécédents infectieux spéciaux à part une rubéole. Pas de tares ni de malformations.

Par ailleurs l'âge des parents lors de la conception de l'enfant ne permet aucune induction pathogénique : le père avait 35 ans et la mère 29. Pas d'antécédents spécifiques ou de tares connues chez eux. Mais, dans la famille du père, si les collatéraux et la mère sont normaux, le père est mort d'une cirrhose fort probablement éthylique.

Le grand-père maternel est bien portant, mais la grand'mère aurait fait de nombreuses fausses couches. Dans les collatéraux il y aurait une tante spécifique et décédée après troubles mentaux.

Notre petite mongolienne pourra donc, malgré un B.-W. négatif de même que les examens du liquide C. R. bénéficier d'une cure de sulfarsenol, qui vient d'être commencée ; mais, étant donné l'âge, le résultat de l'opothérapie semble devoir être plus aléatoire.

Ces trois dernières observations, bien que détachées de notre statistique générale, n'en sont pas moins fort intéressantes :

— la première (XXV) du point de vue clinique et anatomique ;

— les deux autres (XXVI et XXVII) du point de vue clinique et pour le résultat thérapeutique qui, dans la dernière, est remarquable.

OBSERVATION XXV. — M... Christiane, née le 21 décembre 1938.

Nous avons eu l'occasion d'examiner ce nourrisson le 24 février 1939 à l'hôpital Trousseau et M. le professeur agrégé CATHALA a bien voulu nous en communiquer l'observation.

La voici très résumée :

Il s'agit d'un nourrisson de 2 mois, né à terme, élevé d'emblée à l'allaitement mixte puis au lait sec.

Actuellement il présente un état d'hypotrophie considérable en rapport avec un facteur congénital mais aussi avec de gros troubles digestifs apparus depuis 15 jours environ.

Le diagnostic de mongolisme est évident et le nourrisson est particulièrement hypotonique.

Aucune notion étiologique spéciale à retenir.

Mais les troubles digestifs posaient un grave problème diagnostique et thérapeutique. Ils avaient tout d'abord pu faire penser à une sténose du pylore. En réalité l'examen radiologique montrait un double niveau gastrique avec grosse stase et le diagnostic fut celui de sténose duodénale probable.

La mort survient dans les 18 heures et l'autopsie permit de vérifier la réalité de la sténose duodénale.

Par ailleurs l'encéphale a pu être prélevé et les examens histologiques sont en cours.

OBSERVATION XXVI. — B... Pierre, né en novembre 1935.

Enfant vu pour la première fois à 14 mois en janvier 1936. Il est né à terme pesant 3 kg. 200 après une grossesse normale précédée d'explorations utéro-tubaires au lipiodol. Il y a une sœur plus âgée et une plus jeune, toutes deux normales.

Le mongolisme est net avec exoglossie, mains courtes, atonie musculaire, arrêt de croissance relatif. Le traitement glandulaire (thyroïde et thymus) est institué. On y adjoint l'adrénaline, le calcium, le phosphore et du rhéalphène. Il pèse lors de ce premier examen 7 kg. 350.

En octobre 1936, amélioration du poids : 11 kg. 500 et 77 cm. de taille, diminution de l'hypotonie.

En avril 1937, le poids est de 12 kg. 050 pour 81 cm. de taille. C'est un bel enfant ; le faciès est amélioré, l'exoglossie cependant est encore marquée et le ventre saillant. L'hypotonie musculaire reste manifeste (enfant caoutchouc). L'enfant est docile, affectueux, compréhensif. Il commence à parler (29 mois). Le même traitement est poursuivi.

30 novembre 1937, l'exoglossie est toujours marquée. On lui prescrit de la thyroïde 4 jours et du thymus 3 jours par semaine ainsi que des séances de R.U.V. pour déclencher la croissance.

20 mai 1938. C'est un enfant en parfait état avec de gros progrès intellectuels. Très espiègle, il pleure très peu et dort bien. Il a fait des progrès au point de vue du langage.

Le 4 novembre 1938, il pèse 13 kg. 200 et mesure 89 cm. En très bon état. Amélioration du faciès et de la langue qui sort encore de la cavité buccale mais est moins volumineuse. Hypotonie moins accentuée. Bon état testiculaire. Il a été revu quelques semaines plus tard par Mme BOREL-MAISONNY qui a été frappée de l'intelligence relative et de l'activité de l'enfant.

OBSERVATION XXVII. — X... Patrick, né le 25 décembre 1932.

C'est un mongolien typique. Il a été suivi régulièrement depuis l'âge de deux mois.

Fils de père et de mère bien portants. Il y a neuf autres enfants : 7 garçons et 2 filles qui sont normaux et ne présentent aucune tare nerveuse importante. Un seul, l'aîné, a eu, par intervalle, quelques absences d'allure comitiale.

La mère, âgée de 44 ans environ au moment de la naissance, était manifestement très fatiguée par les neuf grossesses antérieures et une suppuration réno-vésicale tenace. L'accouchement a été normal. Le poids à la naissance était de 4 kg.

Le mongolisme est des plus nets.

Brachycéphalie, yeux en amande, épicanthus, exoglossie, main caractéristique, hypotonie. Dans les premiers mois, vomissements faciles qui ont disparu.

L'enfant s'élève bien, mais le mongolisme est au début sans changement avec faciès bouffi. On remarque particulièrement la petitesse du pénis et l'absence de testicules dans les bourses : les testicules ne sont pas perceptibles dans les canaux inguinaux.

Le traitement habituel est mis en œuvre après quelques mois et poursuivi régulièrement. Il s'agit de l'opothérapie thyroïdienne et thy-

mique alternées méthodiquement, et auxquelles on adjoint le calcium, les vitamines, le gardénal à petites doses.

L'enfant s'est développé lentement mais régulièrement. Il a fait à plusieurs reprises des angines, des rhinopharyngites aiguës fébriles, des poussées bronchitiques et bronco-pulmonaires qu'il a bien guéries. Il a été opéré il y a un an des végétations et des amygdales sans incidents. S'il présente une légère hypotrophie staturale, il est proportionné, sans amaigrissement.

Progressivement son faciès s'est modifié. Il a encore le comportement du mongolien, mais l'obliquité des yeux est moindre, l'épicanthus a diminué, la brachycéphalie est moins accusée. La macroglonie a considérablement diminué. L'hypotonie persiste mais beaucoup moins accusée. L'appareil génital, pratiquement inexistant à la naissance, s'est transformé. Les testicules sont palpables dans les bourses, petits mais comme chez beaucoup d'enfants de son âge. Le pénis est normal. Les signes d'hypothyroïdie (sécheresse de la peau, légère bouffissure) ont disparu.

L'enfant vif, espiègle, affectueux, a actuellement un vocabulaire très étendu. Il joue tranquillement à une série de petits jeux de patience, commence à savoir compter. La parole est encore très imparfaite mais il se fait bien comprendre et lorsqu'on a cherché son état intellectuel en 1937, la méthode des tests lui a donné *4 ans 1 2 d'âge mental pour 5 d'âge réel*. L'intelligence a nettement progressé depuis ce temps. Très aimé de ses frères et sœurs, choyé par tous, il est « la joie de la famille » et, s'il reste certainement encore au-dessous d'un enfant normal, il semble capable de se développer progressivement et de se rapprocher de plus en plus de l'enfant normal, au point de vue affectif et intellectuel, tout en gardant un langage encore imparfait.

En mai 1939, les progrès intellectuels sont évidents et l'âge mental rejoint l'âge réel.

Nous avons encore observé plusieurs autres mongoliens mais d'une façon trop sommaire pour que nous puissions les étudier ici :

Citons : un homme de 30 ans, faisant l'office de garçon de service dans une maison d'arriérés :

— une fille de 32 ans dont le faciès épaissi, myxo-dématoïde, ne rappelait plus que de loin le mongolisme ; elle vivait avec sa mère ;

— un garçon de 25 ans ;

— deux de 17 ans ;

— une fille de 12 ans, arriérée complète, et plusieurs cas nous ont été rapportés de mongoliens demeurés dans leur famille.

*
**

Nous donnons, pour terminer, un tableau récapitulatif portant sur les vingt-quatre premières observations.

TABLEAU PORTANT SUR 24 OBSERVATIONS

NOMS	ÂGE DES PARENTS		RANG DANS LA FRATRIE	AUTRES ENFANTS	TARE	NOTIONS ÉTIOLOGIQUES
	PÈRE	MÈRE				
M... Pierre	34 ans	37 ans	1 ^{er}	un ^e fausse couche avant	—	âge de la mère
C... Françoise	42 ans	39 ans	2 ^e	un décédé avant	—	âge et émotions
P... Michelle	30 ans	34 ans	1 ^{er}	un après	—	—
G... Elisabeth	40 ans	35 ans	1 ^{er}	un enfant après plus 2 F. C. dont une gemellaire	0	tentative d'avortement (?)
C... Jacqueline	—	—	1 ^{er}	—	—	—
M... Marcelle	47 ans	35 ans	3 ^e	deux avant	—	âge, émotion pendant grossesse
H... Geneviève	35 ans	28 ans	2 ^e	un avant	—	kyste opéré 18 mois avant
P... Henri	36 ans	32 ans	1 ^{er} (?)	—	—	fibrome opéré par la suite
M... Sonia	—	—	2 ^e	—	—	—
G... Colette	—	—	—	—	—	—
D... Placide	46 ans	50 ans	8 ^e	7 avant (8 ans de différence entre avant dernier et lui) après 3 ans de mariage	—	âge
Z... Maria	—	40 ans	1 ^{er}	—	Roger ?	âge, grossesse pénible, tentative d'avortement (?)
M... Paulette	47 ans	44 ans	3 ^e	2 avant normaux	—	âge
L... Raymond	40 ans	30 ans	1 ^{er}	pas d'autres enfants	—	—
H... Roger	—	—	1 ^{er}	seul	—	—
L... Jean	25 ans	26 ans	2 ^e	un mort plus une fausse couche	—	0
S... Gérard	48 ans	37 ans	1 ^{er}	seul	Roger, sténose du pylore, pied bot	grossesse pénible, tentative d'avortement
S... Claude	23 ans	24 ans	1 ^{er}	seul	—	—
D... Denise	39 ans	43 ans	2 ^e	un avant	—	—
M... Marcelle	50 ans	37 ans	5 ^e	et dernière, 1 mort, 3 normaux, pas de fausse couche	—	contrariété au moment de la conception
G... Marie-Thérèse	35 ans	29 ans	2 ^e	et dernière, une fausse couche avant	—	Σ chez grands-parents (?)
S... Gabrielle	52 ans	44 a. 1/2	2 ^e	pas de fausse couche, une de 11 ans	Roger.	contrariété au moment de la conception, Age, kyste de l'ovaire opéré
Z... Galdino	30 ans	24 ans	2 ^e	aînée 13 ans normale	—	0
A... Louise	23 ans	24 ans	1 ^{er}	une normale	0	0

HISTORIQUE

C'est en 1866 qu'un médecin anglais, LANGDON-DOWN, eut l'idée *a priori* d'établir une classification des idiots en comparant leur faciès au faciès normal des différentes races humaines : il décrivit ainsi plusieurs types dont un seul fut bien individualisé en pratique : « the mongolian imbecillity » (1).

On ne peut donc parler d'une découverte, mais de mise en valeur d'un certain type clinique parmi les arriérés. Il semble bien d'ailleurs que Seguin, en 1846 en ait donné, sans l'individualiser, deux bonnes observations dans son traité « Sur le traitement moral, l'hygiène et l'éducation des idiots et des arriérés ».

Moins de 10 ans après l'individualisation de l'idiotie mongolienne, 62 observations en étaient déjà publiées.

Dans les pays de langue anglaise elle fut étudiée par Frazer et Mitchell en 1876, Schuttelworth en 1881 : puis par Telford-Smith et par Irland et enfin Hultgreen.

En Allemagne, Neumann publia les premières observations en 1899.

En France, c'est Bourneville, en 1901, qui nous l'a fait connaître. M. J. Comby dès 1903 étudia la question et publia de nombreuses observations. En 1905, on trouve la première thèse sur ce sujet par Desgeorges, élève de Bourneville.

*
**

Depuis ce temps les travaux sur le mongolisme se sont multipliés. De nouvelles thèses ont paru.

A l'étranger, et en particulier :

En Angleterre citons les noms de Stewart (1905), de Hill (1908), de Schuttelworth, de Crookshank en 1913, de Weber, de Thursfield.

En Allemagne : Siegert, Dollinger, Fischer, Vogt, Unger, Kasowitz, etc., ne sont pas parmi les moins connus.

(1) La description initiale se trouve dans les « Clinical Lectures and reports of the London Hospital ».

En Hollande nous citerons les noms de Bolk. Murk-Jansen. Halbertsma, et enfin de M. van der Scheer.

En Italie, MM. Cozzolino. Pentagna, Verga. Tatafiore se sont particulièrement occupés de la question.

En Espagne ce sont les intéressants travaux de Zubiraretta. Vivaldo et Barrencos. Santiago Cavengt. Velasco Blanco. José-Maria de Villaverde.

Aux Etats-Unis les premières publications datent de 1917. De nombreuses études ont été faites depuis par H. C. Stevens. par Mac Clelland et Ruth, par H. Goddard. par Harmann.

En France, la question a été particulièrement étudiée par MM. Marfan, Comby, Apert, Babonneix. Lhermitte. Turpin. Pichon. Weil-Hallé, Heuyer. et à Lyon par M. Péhu. M. Bourgin. élève de M. Pichon vient de faire sur ce sujet une thèse importante et très documentée.

Mais, se plaçant au-dessus des considérations statistiques ou de l'intérêt doctrinal des discussions étiologiques, notre maître le Professeur Lereboullet s'est depuis de nombreuses années, attaché à préciser l'étude clinique et l'évolution du Mongolisme.

Il l'a fait dans son enseignement oral aux Enfants-Malades, et surtout au Service de Clinique des Enfants-Assistés : dans des publications, des revues, ou au cours de congrès (1) : enfin en inspirant plusieurs de ses élèves de ce sujet, pour leur thèse : thèse de Laguzet en 1932 ; thèse de Schöngut en 1936 (2).

Ces travaux s'appuient, à partir de 1928, sur les observations recueillies aux Enfants-Assistés où peu à peu l'affluence des mongoliens aux consultations a permis d'avoir parmi ces nombreux sujets un vaste champ d'étude. Cette consultation comprend une cinquantaine de sujets régulièrement suivis plusieurs années, sans compter ceux qui n'ont fait que passer ou n'ont pu continuer à venir assidument : ceci a permis de mettre en œuvre un traitement et de l'associer à la rééducation.

(1) P. LEREBoullet. — Le Mongolisme. *Paris-Médical*, 28 février 1931.

P. LEREBoullet. — Traitement du Mongolisme. *Concours Médical*, 3 déc. 1933.

P. LEREBoullet. — Traitement du Mongolisme. *Revue française de Puériculture*, 10 mai 1934.

P. LEREBoullet. — Quelques remarques sur le Mongolisme et sur son traitement. *Rivista « Il lattante »*, Parma, fasc. V, 1937, et Congrès de Pédiatrie de Rome, septembre 1937.

P. LEREBoullet. — Etude clinique, étiologique et thérapeutique du Mongolisme. *Le Nourrisson*, mai et juillet 1938.

(2) LAGUZET. — « Contribution à l'étude du Mongolisme et de son étiologie ». Thèse de Paris, 1932.

SCHÖNGUT. — « Contribution à l'étude du traitement du Mongolisme ». Thèse de Paris, 1936.

L'étude comparée des sujets suivis et régulièrement traités tout en les laissant dans leur famille, fit apparaître un contraste marqué avec les mongoliens laissés sans traitement ou isolés de toute affection de l'entourage.

C'est pourquoi notre maître le Professeur Lereboullet désirait que fut à nouveau entrepris dans son service un travail pour reconsidérer la question dans son ensemble et préciser les bases d'un traitement.

ÉTUDE CLINIQUE DU MONGOLISME

La description et l'analyse des symptômes d'une maladie organique ou d'une affection mentale doit s'efforcer de ne pas sortir des termes de la définition, du cadre nosographique, fut-il conventionnel, sous peine de désagréger l'entité reconnue et admise et de jeter le trouble sans que nos connaissances en soient pour cela plus avancées bien au contraire.

Cette tâche est souvent bien difficile. Dans le cas présent il semble, à l'inverse, que les limites cliniques de cette dystrophie soient assez bien tracées malgré quelques discussions à ce sujet. Et même, en relisant des textes, en examinant ces pauvres arriérés on peut remarquer que les divers groupements symptomatiques se retrouvent presque dans chaque cas. Mais il semble malgré tout que les divers signes dans le domaine physique ou les marques de l'arriération mentale, n'aient pas toujours été appréciées à leur exacte valeur et surtout comparativement.

Aussi — et avec l'expérience des observations que nous donnerons à la suite — nous diviserons l'étude clinique du mongolisme en plusieurs points.

Tout d'abord ce qui définit le mongolisme : la morphologie spéciale de l'individu dans le domaine physique, laquelle va toujours de pair avec l'arriération mentale. Dystrophie et arriération sont suffisantes mais nécessaires aussi pour établir le diagnostic.

Seulement l'examen complet est toujours nécessaire, et selon les cas on trouvera aux cours de l'enquête un état dystrophique plus ou moins étendu, des malformations, quelques perturbations sont suffisantes mais nécessaires aussi pour établir le diagnostic.

Malgré tout, il est tout un ensemble de troubles portant plutôt sur le système nerveux, que l'on rencontre très fréquemment et dont on pourrait dire qu'ils constituent en quelque sorte : « des signes mineurs ».

En somme, le mongolien est un être dystrophique et un arriéré, c'est entendu ; mais c'est aussi souvent — en quelque sorte un « infirme », et nous en verrons plus loin l'importance.

Nous allons revoir en détail chaque élément du tableau clinique et en apprécier la valeur.

Nous étudierons donc nécessairement :

1° *La morphologie générale du mongolien.*

2° *Les résultats de l'examen somatique.*

3° *Enfin, l'ensemble des systèmes nerveux et des fonctions psychiques* : ces deux derniers groupements nous paraissent devoir être réunis en un même chapitre.

I. — Morphologie.

A. SIGNES ESSENTIELS.

Il y a les signes essentiels qui sont l'aspect bien particulier de la face et du crâne ainsi que certaines déformations des extrémités.

LE VISAGE est caractéristique, parce que aplati, large, et en somme petit par rapport aux visages normaux. Plus ou moins tôt apparaissent des rides, autour des yeux et de la bouche, alors qu'à la naissance la peau est plutôt tendue. Dans ce visage sans expression, stupide et hideux par moments on trouve de grosses déformations : les yeux sont étroits, la fente palpébrale est rétrécie et oblique en bas et en dedans : l'angle interne en est bridé par une sorte de troisième paupière : l'épicanthus, qui descend verticalement ou presque et vient se terminer un peu plus bas que l'extrémité interne de la paupière supérieure.

Cette disposition est essentielle : plus ou moins accentuée, l'obliquité des fentes palpébrales ainsi que l'épicanthus manquent rarement.

L'obliquité palpébrale peut être asymétrique dans un certain nombre de cas d'un côté par rapport à l'autre. Elle peut se modifier et même disparaître complètement chez le mongolien adolescent ou adulte. L'épicanthus également est d'autant plus accentué que l'individu est plus jeune. Il manque rarement.

Les paupières sont minces, leur bord, surtout pour la supérieure, est parfois sinueux. Mais surtout elles sont le siège de fréquentes infections, de desquamation fine, et très souvent de véritables blépharite, tout au moins chez les sujets mal soignés, ce qui devient beaucoup plus rare.

Ajoutons à cet aspect extérieur la petitesse des globes oculaires avec aplatissement des courbures : c'est là un signe important pour le diagnostic de mongolisme et l'on ne manque pas d'en être frappé surtout chez le jeune enfant.

*
**

LE NEZ est à peu près réduit à son extrémité inférieure avec les narines, tout au moins à la naissance ; le massif des os propres n'est pas formé ce que l'on peut apprécier particulièrement de profil : entre les deux yeux aucune saillie ; cette hypoplasie des os propres est d'une importance capitale non seulement pour le diagnostic mais aussi parce qu'elle a pu permettre certaines hypothèses pathogéniques, particulièrement celle de M. van der Scheer. C'est à l'effondrement de la voûte des os propres qu'est due la majeure partie des déformations palpébrales. Notre maître M. Lereboullet a pu observer en effet tout récemment un nourrisson normal mais présentant un aplatissement de la racine du nez avec épicanthus : il s'agissait de séquelles d'un traumatisme obstétrical par la cuiller du forceps. Ce cas prend une valeur véritablement expérimentale.

Mais cet aspect n'est pas absolument constant : il varie selon les individus et surtout avec l'âge. Très accentuée chez le nouveau-né l'hypoplasie nasale persiste rarement au moins à un pareil degré : nous verrons l'influence de l'âge et du traitement sur cette modification morphologique.

*
**

LA BOUCHE est petite, arrondie ; les lèvres sont épaisses et souvent fendillées, l'inférieure est ordinairement éversée et plus volumineuse encore.

Le massif du maxillaire inférieur est nettement plus saillant que celui du maxillaire supérieur au moins dans les cas typiques. Enfin la langue ordinairement épaisse s'insinue presque constamment hors de la bouche entr'ouverte.

*
**

Ajoutons enfin le manque de pli et de saillie sur cette face atone : les pommettes elles-mêmes sont aplaties. Le front également est petit et plat et non pas bombé comme celui des rachitiques.

Les oreilles ne présentent pas de malformations caractéristiques mais sont souvent inégales, asymétriques, mal insérées.

Les téguments sont secs, souvent rugueux ou craquelés de teinte bistre, avec des pommettes carminées. Il existe une légère bouffissure de la face et une petite infiltration des téguments qui évoquent l'idée d'un myxœdème léger. Remarquons pour finir, la fréquence des infections péribucales due à l'exoglossie et à l'écoulement de salive.

*
**

L'examen de la CAVITÉ BUCCALE va mettre en évidence plusieurs autres aspects de la dystrophie cranio-faciale.



FIG. 1. — Un bébé mongolien de 1 an, avec
grosse langue fissurée.

C'est tout d'abord la langue : celle-ci est grosse, procidente ou alternativement sortie et rentrée, avec un écoulement de salive excessif. Cependant l'enfant dort ordinairement la bouche fermée.

L'exoglossie toujours beaucoup plus accentuée chez le nourrisson et le jeune enfant persiste longtemps, même lorsque les autres déformations s'atténuent.

La langue est sillonnée de fissures plus ou moins profondes et nombreuses, transversales ou à disposition ramescente autour d'une fissure centrale.

Chez le jeune on ne remarque pas cette fissuration, cette « langue scrotale » qui n'apparaît que vers la troisième année, mais la langue est alors rouge vif. D'autres irrégularités plus ou moins proches de celles-ci peuvent se voir.

Nous insisterons sur la particulière importance de « la langue plicaturée », ainsi que l'a dénommée M. Turpin. Nous discuterons d'ailleurs plus tard de sa valeur diagnostique, de sa fréquence, de l'intérêt étiopathogénique qu'on lui attribue généralement sans oublier que cet aspect peut se rencontrer chez des individus normaux.

*
**

La voûte palatine peut être plus ou moins déformée « en ogive » quelquefois même, la soudure des deux palais osseux n'est pas faite.

LES DENTS n'apparaissent que tard, la première et la seconde dentition sont lentes dans leur installation et irrégulières surtout. Il faut remarquer l'extrême variabilité selon les individus et l'on ne peut fixer aucune date précise ; il est par ailleurs des cas où l'évolution se fait presque au rythme habituel. Là encore il faut insister sur l'importance de l'hygiène et du traitement.

Les dents sont de mauvaise qualité, fragiles, et souvent dystrophiques, mais sans que l'on puisse en faire un stigmate spécial de la maladie mongolienne. Enfin et ceci n'est pas de la moindre importance, l'articulé dentaire est presque toujours défectueux.

*
**

Nous avons jusqu'à présent considéré les traits les plus saillants, ce qui frappe tout d'abord dans l'examen même rapide du faciès mongolien. Ajoutons que la physionomie pour inexpressive qu'elle soit au repos est rarement tranquille : le mongolien est instable et lorsque pour une demande ou une excitation quelconque la mimique se déclenche, les caractères inesthétiques s'accroissent encore et ceci est particulièrement remarquable chez de grands enfants traités dont le faciès au repos a perdu une grande partie de ses traits initiaux. Nous allons maintenant passer en revue les divers autres éléments de la dystrophie mongolienne :

LE CRANE est petit et arrondi. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point. La *brachycéphalie* est ici très accentuée comme en

témoigne l'étude comparative des indices céphaliques, et M. Le-reboullet insiste beaucoup sur la constance de cette déformation. L'occiput est aplati et continue le plan de la nuque : le frontal également plat est relativement très rapproché de l'occipital : le diamètre antéro-postérieur (fronto-occipital) étant très court. Mais le périmètre de la base est encore plus restreint du fait de la tendance générale *microcéphalique*.

Les fontanelles sont larges et ne se comblent que lentement, surtout l'antérieure. On peut percevoir d'ailleurs à la naissance



FIG. 2. — Une mongolienne de 4 ans, actuellement en voie d'amélioration.

la dépression des sutures qui se ferment plus ou moins tard. Chez le grand enfant la suture métopique ferait parfois saillie.

Notons enfin le retard à l'ossification et la minceur des os. A la face nous avons vu les principales modifications portant sur les os de la racine du nez et le maxillaire inférieur : ce n'est pas absolument tout. Les orbites en effet sont plus larges que dans un crâne normal et elles sont aussi plus écartées en dehors ce qui modifie l'axe des globes oculaires.

Toutes ces données sont confirmées par les clichés radiographiques, lesquels montrent en outre la minceur des os. Par contre, le profil de la base du crâne semble avoir été toujours con-

sidéré comme normal et spécialement la selle turcique en dépit de quelques appréciations non contrôlées.

*
**

Voyons enfin *les modifications morphologiques des extrémités* :

Elles sont constantes et généralement bien marquées. Les MAINS sont épaisses, courtes, et de ce fait semblent assez larges : c'est selon le terme classique « la main en battoir ». Les téguments sont épais, rugueux, cyanotiques, parfois un peu infiltrés et à la paume, les lignes sont mal dessinées : les deux plis palmaires

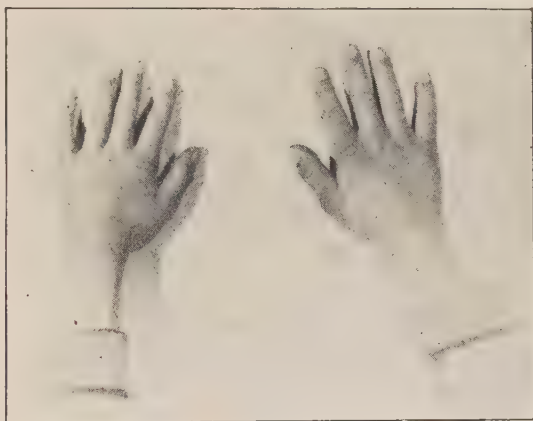


FIG. 3. — Les mains d'un mongolien : aspect en trident. Légère incurvation du petit doigt.

inférieurs en particulier peuvent être confondus ou former un Y s'ouvrant vers le bord externe de la main. Cette anomalie est riche de signification au point de vue racial, nous y reviendrons. Les doigts présentent également une forme et une disposition spéciales. Ils sont courts, épais et mous ; les trois doigts du milieu sont en général de longueur égale, tandis que l'on est frappé par la brièveté des 1^{er} et 5^{me}. Ce dernier — l'auriculaire — outre sa brièveté est incurvé vers l'axe de la main ; il a donc une convexité externe : ces altérations ne sont pas spécifiques du mongolisme et peuvent se rencontrer chez d'autres anormaux et même chez l'individu bien développé.

Le pouce est petit et souvent mal développé, moins gros, relativement aux autres doigts, ou trop écarté en dehors.

Cette disposition spéciale des doigts avec écartement et petitesse des 1^{er} et 5^{me} donne parfois ce que l'on appelle « l'aspect er Trident ».

Ajoutons que l'hypotonie particulière et la maladresse des mouvements rendent plus évidente la difformité de la main, segment normalement le plus évolué du corps humain.

Aux PIEDS, même chose : ils sont épais, trapus, courts et en disproportion avec la taille du sujet. Malgré l'apparence d'épaisseur et de largeur la voûte plantaire est souvent effondrée.

Les orteils sont petits, épais. Le gros orteil est souvent séparé du deuxième par un espace assez large. Parfois encore, le deuxième orteil est plus petit que le premier : il peut être soudé avec le troisième. Notons enfin que la ligne des extrémités des orteils au lieu d'être oblique en dehors et en arrière est perpendiculaire à l'axe du pied.

Il n'y a pas de déformation du tarse.

B. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les déformations essentielles que nous venons d'énumérer font porter le diagnostic de mongolisme, à première vue, lorsqu'elles s'accompagnent de l'arriération mentale.

Mais la dystrophie n'est pas limitée à quelques points ou zones dont l'aspect curieux a révélé l'entité morbide, elle est diffuse et l'examen général va nous le prouver.

La TAILLE des mongoliens est généralement petite, relativement à l'âge donné sans que l'on puisse parler de nanisme, au moins dans la majorité des cas, bien qu'il ait été signalé par Bourneville et quelques auteurs étrangers. La croissance staturale, soit dès le début, (les enfants naissent débiles) : soit par la absolument constant et que, d'autre part, le traitement et la bonne hygiène ont la plus heureuse influence sur le développement statural ou pondéral, comme on peut s'en rendre compte à la consultation des Enfants-Assistés.

Plus constante d'ailleurs nous a parue l'hypotrophie pondérale, soit dès le début (les enfants naissent débiles) : soit par la suite (au cours de la première et de la deuxième enfance).

Tout ceci est beaucoup moins manifeste chez les grands mongoliens.

Notons au sujet de la stature, que le rapport du buste à la taille entière du sujet est supérieure à la normale qui est de 0.53, et l'on trouve des chiffres variés, jusqu'à 0.57, mais ceci deman-

derait à être vérifié sur un plus grand nombre de cas que ceux publiés jusqu'alors. L'ensemble du squelette est d'ailleurs mal développé et d'évolution retardataire.

Nous avons vu les modifications du crâne et du massif facial, celles des membres et des extrémités.

Le rachis cependant ne présente rien de particulièrement anormal, et les déviations rencontrées parfois n'ont rien de spécifique du mongolisme.

Le bassin serait souvent rétréci, pour certains auteurs, et ceci accentué encore par la plicature en avant du sacrum.

Il ne faut pas oublier enfin que ces enfants peuvent être des rachitiques, des hérédosyphilitiques et que chez eux comme chez d'autres, peuvent se trouver les diverses stigmates osseux des affections en cause sans aucune relation avec la dystrophie mongolienne.

La radiologie a permis de confirmer et de préciser les diverses modifications du squelette. Nous avons vu les résultats de l'examen des clichés du crâne.

En général elle montrera le retard de l'ossification, mais surtout son extrême irrégularité.

L'ETUDE RADIOLOGIQUE des os du corps a été pratiquée par plusieurs auteurs mais l'accord n'est pas encore fait pour savoir s'il s'agit d'une ossification tardive, ou au contraire, prématurée.

« En fait, dit M. Turpin, ce qu'on note est un retard global, mais moins régulier que dans le myxœdème, par exemple, et susceptible d'être troublé, exceptionnellement, par une prématuration discordante. »

Cet auteur a constaté en outre sur les clichés des extrémités, la brièveté des phalanges, qui sont aussi larges que longues. et ceci aussi bien aux pieds qu'aux mains, de même l'atrophie épiphysaire plus ou moins complète des phalanges et des phalanges. Enfin la courbure spéciale de l'auriculaire due pour les uns à la disposition et à la forme de la phalangine mais qui pour M. Turpin serait d'ordre articulaire, les composants du dernier doigt étant rectilignes dans les cas par lui observés.

Aux pieds, les clichés radiographiques mettent encore mieux en évidence l'effondrement de la voûte plantaire par affaissement de l'arche interne du pied.

Le squelette qui forme la charpente de l'individu n'est pas le seul système perturbé dans son développement. Le système de la statique ou de la motilité proprement dite, c'est-à-dire les muscles et les articulations ont chez le mongolien un aspect tout particulier.

Il y a d'abord une certaine laxité ligamentaire, qui associée au défaut de rigidité des cartilages (Kassowitz) permet une marge de déplacements très étendue. En fait la réalité ou au moins le degré de cette laxité ligamentaire est pour le moins difficile à préciser et nous ne possédons à ce sujet aucune preuve formelle : aussi, à notre avis doit-on attacher une importance majeure à L'HYPOTONIE MUSCULAIRE considérable, généralisée, constante chez tous les mongoliens sur laquelle M. Comby a le premier attiré l'attention. C'est elle qui est pour une part dans les difficultés de la statique, chez le nourrisson, dans le retard de la marche. C'est elle qui permet les attitudes si bizarres des enfants plus grands, la position assise « en boudha » si familière aux mongoliens. Au repos, les membres inertes sont flasques et mous. On s'en rend compte plus facilement encore dans les mouvements passifs : le tronc se recourbe en arrière et les talons touchent la nuque ; on peut leur placer les deux pieds derrière les oreilles. La main particulièrement se recourbe sur sa face dorsale jusqu'à faire toucher l'avant-bras par l'extrémité des doigts. Ces doigts eux-mêmes sont flasques et mobiles.

Il y a d'ailleurs une concordance certaine entre cet état d'hypotonie et le manque de mesure des mouvements actifs, de cet être instable par excellence.

L'hypotonie musculaire est surtout manifeste aux membres. Mais elle est généralisée et à l'abdomen on observe fréquemment un diastasis des droits. Il est probable que, d'elle aussi, proviennent les ptoses viscérales souvent constatées.

Ce retard dans l'établissement de la fonction tonique et statique des muscles est, nous l'avons dit, un signe capital du mongolisme. Il persiste longtemps et son atténuation, l'apparition d'une certaine aptitude à la stabilité est un signe d'évolution favorable, ou d'action d'un traitement, ainsi que nous avons pu le constater chez les enfants de la consultation de notre maître le Professeur Lereboullet. Nous reviendrons d'ailleurs sur la signification et l'évolution de l'hypotonie à propos de *l'étude de la motilité*.

Il n'est pas enfin jusqu'à la PEAU qui ne présente chez les mongoliens un aspect spécial.

Dans l'enfance elle est encore assez bien tendue, un peu bistrée, et douce au toucher. Plus tard elle devient flasque, peu infiltrée d'ailleurs. Elle tend à se plisser surtout aux membres. Très souvent sèche et rugueuse, surtout chez l'enfant non traité, elle est de coloration brunâtre, et cyanotique aux extrémités surtout. Cependant ces caractères ne sont pas absolument constants de même que les infections cutanées, classiquement fréquentes, mais que nous n'avons jamais rencontrées chez les enfants bien tenus et correctement traités.

Les poils ne présentent rien d'anormal dans leur disposition, leur densité ou leur aspect. Cependant à l'aisselle et au pubis leur apparition est tardive ; en outre, il est assez fréquent de trouver une touffe de poils dans la région lombo-sacrée.

Les cheveux des mongoliens sont fins et soyeux chez le nourrisson ; ils deviennent souvent secs et durs par la suite, mais souvent aussi n'ont pas de caractères essentiellement différents de ceux d'enfants normaux.

Selon les auteurs et les statistiques, ils seraient plus fréquemment bruns ou noirs (M. Turpin) ou au contraire châtains (M. Pichon). La majorité des enfants que nous avons examinés avaient plutôt des cheveux châtains ou même blonds.

II. — Examen somatique du Mongolien.

Il est incontestable que l'examen complet des organes du mongolien (en dehors du système nerveux) peut souvent mettre en évidence, une anomalie, une altération quelconque, une sensibilité spéciale d'un de ces organes aux infections par exemple, enfin des troubles fonctionnels variés. Mais cela n'est pas obligatoire et il n'est aucun trouble constaté qui soit spécifique du mongolisme : toutefois on a pu remarquer chez les mongoliens la fréquence relative d'anomalies organiques, et une certaine prédisposition aux infections pulmonaires. Si notre statistique a confirmé dans une certaine mesure la première de ces observations, elle est beaucoup plus restrictive pour la seconde. Par ailleurs elle nous a permis de revenir sur la notion devenue classique de mortalité précoce et de la fragilité obligatoire de ces sujets, et de confirmer encore une fois par les faits l'enseignement de notre maître Lereboullet aux Enfants-Assistés, qui insiste particulièrement sur ce point.

A. — EXAMEN GÉNÉRAL DES ORGANES.

Voyons d'abord l'ÉTAT GÉNÉRAL des mongoliens.

Nous avons vu qu'ils sont des hypotrophiques et que généralement ils naissent avec une certaine fragilité de l'état général. Mais ce qui domine surtout chez eux c'est l'extrême irrégularité du développement, les variations dans l'évolution du poids, de la taille, les modifications de l'appétit et du sommeil. On le remarque peut-être davantage chez les enfants suivis et traités correctement, donc possédant un avantage pondéral et statural réel : des causes parfois minimes, et à plus forte raison le surmenage ou une infection vont entraîner une chute de poids beaucoup plus rapide et considérable que chez le sujet normal.

L'appétit est souvent capricieux, mais parfois aussi régulier et satisfaisant comme nous avons pu le constater. Le sommeil est en général assez calme. La température ne présente pas de modifications.

L'état des VOIES RESPIRATOIRES a toujours retenu l'attention de ceux qui se sont occupé du mongolisme.

Il y a deux choses à considérer : *l'état des voies aériennes supérieures ; leur sensibilité surtout aux infections.*

Le rhino-pharynx est étroit et souvent aplati. En outre, il est le siège de végétations adénoïdes fréquentes chez ces enfants.

Le nez souvent obstrué, le rhino-pharynx rétréci et infecté, une langue volumineuse encombrant la cavité buccale, bref tout un ensemble concourt à la gêne de la respiration qui est bruyante et surtout buccale, irrégulière et superficielle. Ce mode respiratoire rend l'auscultation difficile à cause des bruits transmis.

D'autre part, si les poumons ne présentent apparemment aucune anomalie (nous reviendrons d'ailleurs sur cette question au chapitre de l'anatomie pathologique) tous les auteurs sont d'accord sur leur sensibilité particulière aux infections aiguës (pneumonie, broncho-pneumonie) et surtout à la *tuberculose*.

Dans les statistiques classiques, la moitié des décès de mongoliens est due à une infection pulmonaire et il est admis que ces infections, et surtout la tuberculose, sont en grande partie responsables de la disparition de ces sujets dans le jeune âge ou à l'adolescence.

Tous les auteurs cependant n'ont pas confirmé cette manière de voir, et en particulier M. Noël Spühler à la Clinique infantile de Zürich qui considère la tuberculose comme exceptionnelle chez les mongoliens. A la Clinique des Enfants-Assistés, nous avons pu, à la suite de M. le Professeur Lereboullet, faire les mêmes constatations. « ...Si ma statistique n'a pas encore le recul du temps, dit M. Lereboullet, la plupart des enfants que j'ai suivis vivent encore, plusieurs ont déjà fait leur puberté depuis quelques années. » De fait sur une cinquantaine d'enfants suivis depuis fort longtemps pour certains, nous ne relevons que deux décès.

Nous n'avons pas non plus remarqué de sensibilité très accusée aux infections pulmonaires et ceci surtout chez les enfants traités mais aussi chez les autres.

En particulier nous n'avons pas relevé un seul cas de tuberculose pulmonaire.

*
**

Le système CARDIO-VASCULAIRE est souvent le siège de malformations congénitales.

Les plus fréquentes sont les malformations cardiaques : avant

tout communication interventriculaire, et moins souvent persistance du canal artériel ou du trou de Botal. Les sténoses de l'artère pulmonaire ou de l'aorte ou mitrales sont plus rares. Enfin des malformations atypiques ont été signalées par M. Comby.

Les statistiques donnent pour la fréquence de ces anomalies cardiaques des chiffres variant entre 2 % et 45 % avec pour plusieurs d'entre elles une moyenne oscillant autour de 15 % (Orel, Comby, Spühler, Brushfield). Encore tous les cas ne sont-ils pas confirmés par l'autopsie.

En clinique ces affections cardiaques ne donnent pas toujours le tableau clinique de leur symptomatologie.

Par ailleurs, il faudrait pour Péhu tenir compte aussi dans les troubles vasculaires périphériques lorsqu'ils existent, des altérations congénitales des capillaires.

Quoi qu'il en soit les malformations cardiaques lorsqu'elles existent, assombrissent considérablement le pronostic même si apparemment elles sont bien supportées.

**

Les FONCTIONS DIGESTIVES se font en général assez correctement. Signalons cependant la tendance à la constipation qui, chez certains sujets, est opiniâtre. Ce dysfonctionnement intestinal nous a paru plutôt rare dans nos observations.

En dehors de ce phénomène d'ordre fonctionnel, on trouve assez souvent chez les mongoliens des aplasies pariétales de l'abdomen avec diastasis des droits ou hernies, un méga ou dolichocolon ; enfin on a signalé des sténoses du rectum ou du gros intestin, des prolapsus, l'imperforation anale. Il n'est pas jusqu'à la *sténose hypertrophique du pylore* que l'on ait observée : un de nos mongoliens en avait une typique ; elle nécessita l'intervention que l'enfant supporta parfaitement malgré un état de débililité notoire.

B. — GLANDES ENDOCRINES.

Il était normal, dès que l'attention fut attirée sur la dystrophie accompagnée d'arriération mentale qu'est le mongolisme de voir les différents auteurs diriger leurs recherches particulièrement sur le système endocrino-végétatif. Ceci dans un but de simple investigation d'abord, mais surtout avec l'idée de trouver une perturbation quelconque dans ce domaine, perturbation qui

puisse donner la clef de l'étiologie ou au moins de la pathogénie de l'affection.

Il faut dire que jusqu'à présent ces recherches n'ont montré qu'un petit nombre de faits mais assez significatifs et par ailleurs si tous les auteurs ne sont pas entièrement d'accord, peut-être faut-il en rendre responsable la particulière difficulté de l'exploration physiologique des glandes endocrines, l'absence de tests biologiques certains, la rareté des autopsies et les conditions défectueuses dans lesquelles celles-ci sont trop souvent pratiquées.

*
**

Les altérations de la GLANDE THYROÏDE et leur rôle dans le mongolisme ont été diversement interprétés, et très discutés, mais il semble bien que l'on puisse cependant aboutir à des conclusions assez intéressantes.

Tout d'abord existe-t-il chez le mongolien *des signes cliniques de dysthyroïdie* ?

En dehors des cas signalés par Bourneville d'association de myxœdème on trouve normalement des troubles de l'état général ou d'altérations tissulaires rappelant l'hypothyroïdie : une certaine infiltration des téguments avec peau sèche, de la bouffissure du visage, parfois même un petit état d'obésité, le tout cédant facilement au traitement thyroïdien, ce qui confirme cette notion d'hypothyroïdie. Par ailleurs, nous avons été frappé par l'aspect un peu infiltré et comme myxœdémateux de deux sujets adolescent et adulte par ailleurs typiquement mongoliens. Y aurait-il des modifications endocriniennes avec l'âge ?

Voyons maintenant ce que l'on peut attendre de l'étude du *métabolisme basal* chez les mongoliens.

Cette recherche a déjà été pratiquée. M. Turpin et M. Blechmann nous donnent des résultats contradictoires, mais il faut observer que la statistique de M. Turpin porte sur 27 cas et celle de M. Blechmann sur 3 cas seulement.

En gros on peut dire que dans la grande majorité des cas le métabolisme de base ne s'écarte pas des chiffres extrêmes qui limitent sa valeur normale.

Mais il faut faire les réserves les plus prudentes sur la valeur de ces résultats (les auteurs y insistent). En effet, le sujet agité, instable, indocile qu'est le mongolien réalise difficilement les conditions requises de calme et d'inaction pour cette épreuve. Et ceci est capital pour les résultats. Par ailleurs si l'on réserve

pour la recherche du métabolisme les sujets stables et éduqués, les résultats n'ont plus la même signification.

Nous ne ferons que citer les *examens interférométriques du sang* dont l'expérience a montré hélas la valeur illusoire. Mais il n'est pas interdit de penser que des techniques perfectionnées permettront un jour l'application du principe et rendront les plus grands services.

Du point de vue anatomique, certains auteurs ont parfois trouvé des lésions diverses du corps thyroïde et en ont tiré des conclusions qui valent d'être confirmées encore par un plus grand nombre d'examens. En France, nous possédons, outre les travaux de Bourneville, Philippe et Oberthür l'observation fort intéressante de MM. Lhermitte et Sloboziano, en 1922, où l'examen de la glande thyroïde montra une sclérose et une atrophie très nettes. Les auteurs étrangers se montrent en général assez affirmatifs. Certains n'ont trouvé qu'une glande absolument normale tant macroscopiquement qu'à la coupe histologique.

D'autres (Telford Smith, Thiemich et surtout les Italiens Cozzolino, Tatafiore), ont mis en évidence des lésions importantes et électives du corps thyroïde.

Enfin, certains autres (Kassowitz, Schob), sans avoir de cas anatomiques personnels pensent qu'il faut attribuer une grosse importance aux altérations thyroïdiennes et endocriniennes en général dans l'étiologie du Mongolisme.

En conclusion il faut reconnaître qu'il y a des lésions anatomiques du corps thyroïde dans le mongolisme et que leurs traductions cliniques pour légères qu'elles soient, restent incontestables. S'il paraît peu sensé de considérer la dystrophie mongolienne *dans son ensemble* comme une conséquence de la perturbation thyroïdienne ainsi que l'ont pensé quelques auteurs italiens, par contre, ainsi que notre Maître le Professeur Lereboullet y insiste constamment, la part d'hypothyroïdie dans le mongolisme ne saurait être rejetée. Son importance est loin d'être négligeable.

*
**

Nous continuons cette étude des glandes endocrines par celle du THYMUS « ... organe vraiment mystérieux » dit M. Bory, car nous ne possédons pas encore de notion nette sur la nature et le degré d'utilité de ses fonctions. Nous admettons cependant que la fonction endocrine est certaine, nous réservant d'en discuter plus loin les effets et les arguments étiologiques et pathologiques

qu'on pourrait en tirer dans le mongolisme. *Du point de vue sémiologique* certains auteurs : Bourneville, Liégert ont noté la persistance de cet organe. D'autres au contraire le trouvent normalement involué ou même atrophique : (Cozzolino, Lang, Sutherland, Rurah).

Les conclusions de M. Blechmann sont intéressantes : la destruction thymique serait très importante et conséquemment son action sécrétoire insuffisante. Malheureusement le test biologique employé est trop incertain.

Nous n'avons pas noté dans nos observations de symptômes manifestes de la série thymique, et avec notre Maître le Professeur Lereboullet, nous croyons qu'il est impossible de juger la question du point de vue clinique, mais elle mérite cependant d'être étudiée plus complètement.

Du point de vue anatomique, les recherches ont abouti à des résultats variables dont il serait prématuré de tirer une conclusion actuellement.

**

Les malformations des ORGANES SEXUELS peuvent se rencontrer dans les deux sexes : chez le *garçon*, cryptorchidie fréquente, testicules atrophiés, descente testiculaire tardive. Le phimosis, l'hypospadias, peuvent se rencontrer, mais les malformations pénienues ou le retard de développement ne semblent bien que faire partie de la tendance hypo et dystrophique générale du mongolien.

Chez les *filles* on peut aussi observer une hypotrophie des organes génitaux externes, mais il est difficile de se rendre compte de l'état des ovaires et de l'utérus.

Mais bien souvent aussi, même chez l'enfant non traité, les organes génitaux sont normaux, nous avons pu nous en rendre compte.

Ceci dit, existe-t-il chez le mongolien des signes organiques d'hypogénitalisme, et auquel cas comment doit-on les interpréter?

On peut répondre d'emblée qu'il existe un retard général portant sur les caractères sexuels secondaires qui fait présumer au moins d'un dysfonctionnement de l'endocrine, mais qu'il s'agit toujours là d'un phénomène concomitant et non primordial : les poils axillaires et pubiens n'apparaissent que tard dans la plupart des cas. Les seins, les mamelons restent longtemps rudimentaires chez la fille ; nous avons vu enfin chez le garçon le retard dans la descente du testicule.

La fonction externe du testicule et de l'ovaire existe-elle et dans quelle mesure ?

La difficulté devient ici très grande pour répondre. Si en effet, la puberté finit généralement par s'établir, si les organes génitaux se développent, si la menstruation apparaît, il n'est pas encore possible actuellement de savoir la valeur fonctionnelle de ces organes, pour deux raisons :

— d'abord la mortalité élevée qui jusqu'à présent ne laisse que 25 % des mongoliens atteindre la puberté et 10 % seulement l'âge adulte, bien que, nous l'avons vu, la statistique des Enfants-Assistés soit tout autre.

— Ensuite parce que les quelques mongoliens devenus adolescents ou adultes sont placés ordinairement dans des asiles ou bien, restent en dehors de toute société.

— Enfin et surtout, l'appétit sexuel semble inexistant ou très faible chez ces sujets; nous avons pu le remarquer, ayant observé quelques-uns d'entre eux (17 ans, 18 ans, 30 ans, 32 ans). Cependant il n'est pas douteux que des ébauches instinctives, plus ou moins normalement dirigées existent chez certains. Dans ce domaine encore, le traitement semble avoir une action, au point de vue organique et il semble que des enfants actuellement robustes et en voie de parfait développement organique pourront arriver à l'adolescence et à l'âge adulte normalement constitués. L'instinct sexuel apparaîtra-t-il alors chez eux ? Si oui « que se passerait-il », dit M. van der Scheer ? On peut se le demander car l'unique relation (Pogue, Lond et Rosemberg), d'une mongolienne mariée et mère de deux enfants normaux est trop pauvre de renseignements; s'agissait-il d'une vraie mongolienne ou était-elle à ce point évoluée qu'elle puisse mener une vie sociale normale et même tenir une auberge ?

Comme nous venons de le voir, la plupart des mongoliens ont donc généralement des signes importants d'hypogénitalisme, et cela ne représente chez eux que la participation du système glandulaire en cause, à la dystrophie généralisée. Nous verrons quels renseignements a pu fournir l'anatomie pathologique.

Au point de vue biologique l'activité fermentaire du sérum a donné des résultats en faveur d'une diminution notoire de la fonction endocrine des glandes génitales (Méthode de Hirsch).

L'étude des autres glandes n'offre que peu d'intérêt.

Le PANCRÉAS, les SURRÉNALES, les PARATHYROIDES ne donnent jamais de signe clinique ou biologique d'un trouble fonctionnel ou d'une lésion. Les autopsies ont d'ailleurs confirmé cette notion et seuls Paul Lang et Tatafiore ont pu trouver de discrètes lésions surrénales.

Il en va de même pour l'HYPOPHYSE : aucune manifestation clinique, aucun test biologique ne permet d'en supposer l'atteinte pathologique. L'histologie le confirme.

*
**

En RÉSUMÉ, il existe une altération à peu près certaine d'une partie du système endocrinien dans le mongolisme. Mais les modifications qu'elle entraîne ne donnent aucun tableau caractérisé en clinique du moins et il semble bien que cette altération ne représente que la participation glandulaire à la dystrophie générale de ces organes déficients. Si elles ne représentent pas la cause du mongolisme, il faut toutefois en tenir compte dans l'analyse symptomatique et dans le traitement, ainsi qu'il en est fait chez les enfants de la consultation de M. Lereboullet que nous avons en vue.

C. EXAMENS SPÉCIAUX

Diverses recherches ou examens d'ordre biologique ont été pratiqués dans le mongolisme. Elles étaient nécessaires, mais les résultats acquis jusqu'ici n'ayant mis en évidence aucune perturbation spéciale et constante, il ne semble pas qu'il y ait lieu de les poursuivre systématiquement du moins.

Nous ferons une réserve cependant pour la réaction de *Bordet-Wassermann* à cause des interprétations étiologiques sur lesquelles nous reviendrons d'ailleurs. De même pour l'étude des *groupes sanguins* toujours dans un même but.

Les divers examens pratiqués ont tous porté sur le sang. Voici les résultats donnés par M. Turpin :

l'*anémie* est fréquente, la *bilirubinémie* souvent excessive, la *glycémie* souvent basse ;

le taux de la *calcémie* ne s'écarte guère des limites physiologiques ou bien il est un peu supérieur ;

la *phosphatémie* est sensiblement normale.

*
**

Au début de ce chapitre nous avons simplement regardé l'être mongoloïde : d'emblée sa disgrâce physique nous a frappé. Puis, l'un après l'autre, nous avons analysé les éléments de cette dystrophie, étudié chaque organe, chaque système, bref tout ce qui constitue le substratum végétatif de l'individu : alors nous avons découvert que l'être disgracieux était aussi un infirme.

Maintenant, l'étude du complexe des fonctions psychiques ainsi que celle du système nerveux, son indispensable intermédiaire, vont nous montrer cette arriération mentale évidemment manifeste et tenace, mais bien différente des autres arriérations congénitales sur lesquelles aucune action n'est possible, aucune modification à espérer.

III. — Etude neurologique et psychiatrique du mongolisme.

Il n'y a pas dans le mongolisme un syndrome neurologique déterminé, non plus d'ailleurs qu'un syndrome psychiatrique pur, mais tout un ensemble où participe l'altération ou plutôt l'agénésie nerveuse et mentale avec des manifestations intriquées et auquel ne sont pas non plus étrangers les troubles somatiques d'un organisme dystrophique.

Or, si l'aspect extérieur du mongolien dénote d'emblée un être anormal, tous les éléments de l'ensemble pathologique neuro-psychique ne sont pas si faciles à préciser, à démêler, à mesurer surtout dans leur intensité. Et pourtant ils ont leur importance pour suivre l'évolution, pour les recherches étio-pathogéniques et enfin lorsque l'on veut non plus se contenter de classer l'individu, mais agir, modifier, réadapter dans la mesure du possible.

Pour plus de commodité nous avons divisé ce chapitre en plusieurs parties.

Après avoir donné une description d'ensemble de l'aspect du mongolien en tant qu'arriéré, nous ferons un examen neurologique puis l'analyse des troubles psychiques; ayant auparavant considéré les différentes méthodes en usage, pour déceler ceux-ci, nous exposerons ce qui nous paraît préférable dans ce sens.

A. ASPECT GÉNÉRAL

Regardons un jeune mongolien, de 5 à 6 ans par exemple, à cet âge où chez l'enfant normal on admire les progrès.

C'est ici un être instable, remuant, tordant ses bras, retournant ses doigts, s'amusant au simple fait d'un acte moteur, toujours élémentaire d'ailleurs, étant donné l'hypotonie et le manque de mesure. Il se déplace plus volontier « à quatre pattes », même lorsqu'il est parvenu à la marche correcte et va d'un meuble à l'autre, d'une pièce à l'autre sans paraître orienter ou canaliser d'une manière quelconque son activité.

A chaque instant il s'échappe et tout à coup on le retrouve assis « en boudha » dans un coin. Est-on parvenu à le maintenir en re-

pos, alors c'est le facies qui se met en mouvement, devient grimaçant, avec accentuation du strabisme et parfois écoulement de salive.

S'il mange malproprement, c'est plutôt par inhabileté que par gloutonnerie. Il sait parfois s'habiller, mais le fait alors maladroitement.

S'il reste tranquille, c'est une attitude béate, molle, indifférente, que vient parfois couper un rire explosif et sans cause, ou un mouvement brusque de résistance ou d'effroi pour un rien. Certains sont aussi complètement apathiques, on n'en peut rien tirer; ou bien on les voit s'amuser des heures avec leurs mains, leurs vêtements. Si l'enfant est en compagnie de ses parents, on le voit tout à coup se précipiter vers l'un d'eux pour y chercher un refuge. Ce n'est pas seulement là un geste instinctif, car, nous y insisterons par la suite, l'affectivité reste à peu près normale chez lui, ainsi que nous avons pu le constater une fois de plus à la clinique des Enfants-Assistés.

Essayons maintenant d'examiner l'enfant, après l'avoir rassuré, et recherchons dans ses actes, dans son langage, ses réactions émotives, la charge intellectuelle et affective qu'il possède.

A peine a-t-on rassemblé ses activités éparses pour les fixer en un peu d'attention que déjà il vous échappe : il est à bout, on ne peut plus rien en tirer pour cette fois-ci. L'effort tensionnel psycho-organique de quelques minutes l'a fatigué.

Tel est le tableau général de l'être inférieur et dystrophique appelé mongolien.

Tout l'apparente aux états d'arriération profonde décrits par Wallon.

Le mongolien « moyen » répond en effet assez exactement au type de « la forme incomplète de l'idiotie ». Ce n'est pas un idiot, c'est cependant moins qu'un imbécile et *à fortiori*, qu'un débile, ce dernier, tout en haut de l'échelle de l'arriération. Nous verrons en détail pourquoi, et pour quelle raison également le mongolien forme une entité toute spéciale parmi ces malheureux individus.

Nous n'avons eu jusqu'ici en vue que le mongolien « d'âge moyen », c'est-à-dire de 5 à 6 ans, à l'âge le plus caractéristique. Mais point n'est besoin d'attendre cet âge pour se rendre compte de l'indigence neuro-psychique de ces êtres.

L'aspect du nourrisson, et même du nouveau-né n'est-il pas frappant. Il est mou, crie peu, ne prend pas le sein. Pas de vivacité dans le regard : le sourire apparaît tardivement. On com-

prend par ce « négatif » toute la valeur du psychisme, même rudimentaire chez le nourrisson normal.

Nous n'étudierons pas ici le mongolien traité, nous réservant d'en parler aux chapitres suivants, afin de mieux rendre compte des possibilités et de l'espoir qu'on peut attendre de cet arriéré lorsque l'on s'en occupe et qu'on le traite ainsi qu'il est fait depuis plusieurs années à la consultation de notre maître M. Lereboullet.

B. EXAMEN NEUROLOGIQUE.

Nous n'insisterons pas sur la difficulté de l'examen neurologique, vu l'instabilité ou au contraire l'apathie de tels sujets.

Si la perturbation du système nerveux paraît incontestable, il s'agit de préciser dans quel domaine et à quel degré.

On ne trouvera pas chez eux un syndrome banal du domaine pyramidal par exemple : pas de signes de déficit, pas de paralysies centrales ou périphériques; pas non plus de phénomènes d'excitation à type de crises convulsives.

Par contre, et lorsque l'on a pu observer quelques-uns de ces sujets on est frappé par la constance des troubles dans le domaine du tonus et de la motilité statique et cinétique : c'est donc tout de même le système moteur qui en définitive est perturbé.

*
**

Il y a un *premier fait* évident simple, facile à constater, retrouvé absolument chez tous et persistant chez un même sujet au point de ne presque jamais disparaître complètement : nous voulons parler de l'HYPOTONIE. Cette mollesse, cette laxité des masses musculaires, cependant capables de mouvement, on la retrouve à tous les âges avec la même diffusion, mais pas avec la même intensité. Chez le nourrisson, elle est la note dominante de l'affection en dehors de la dystrophie faciale.

Les premières manifestations du début de la vie de relation ne sont-elles pas en effet d'ordre purement moteur, et la motilité cinétique n'est-elle pas conditionnée par une « force » tonique et statique suffisante, qui précède obligatoirement les autres fonctions. Nous avons vu les conséquences de ce défaut du tonus, non seulement pour l'aspect général du nourrisson, qui réalise selon le terme très évocateur souvent employé par M. Lereboullet « l'enfant caoutchouc », mais aussi pour son utilité physiologique.

Dans la seconde enfance, même hypotonie ; seulement cette fois l'éducation, l'adaptation, sont parvenues à modérer cette tare nerveuse et ont permis des mouvements et jusqu'à un certain point une ébauche de marche. Un simple examen du sujet debout, immobile, la mettra de nouveau en évidence ; les mouvements d'amplitude exagérée en sont également le témoin (ballotement des bras) ; la station assise « en boudha » ou « en tailleurs assis », est la position préférée de l'enfant : on lui retourne les doigts en hyperextension jusqu'à toucher l'avant bras. Les muscles du tronc et de la face participent également à l'hypotonie.

Un deuxième caractère de la physiopathologie nerveuse dans le mongolisme, est le comportement tout spécial du SYSTÈME MOTEUR. Certes l'immobilité est de règle chez le nourrisson et nous avons vu pourquoi. Chez l'enfant par contre, l'inertie nous a paru assez rare ; ordinairement les mongoliens sont des êtres remuants. La motilité cependant revêt chez eux des caractères bien spéciaux. S'agit-il du système de « motilité statique », alors on remarque combien la posture est défectueuse, combien l'attitude en général est pénible à maintenir : hypotonie, hypodynamisme, dans la synthèse des phénomènes moteurs qui aboutissent à conserver cette posture ou cette attitude. On le constate par la station de l'enfant, et pour peu qu'on veuille pratiquer les plus élémentaires des épreuves habituelles en ces cas.

Peut-être pourrait-on interpréter l'inertie, l'apathie de certains de ces arriérés comme le moyen le plus simple de résoudre le problème de la station, de la forme et de la tension des groupes musculaires : cette solution étant toute négative.

Mais ordinairement, nous l'avons déjà répété, les mongoliens sont instables et remuants. « La motilité cinétique » sera donc par ses caractères singuliers le *troisième élément* du syndrome neurologique.

Il y a tout d'abord une tendance à l'excitation motrice. Précisons de suite cette terminologie : il ne faut pas entendre par là une tendance à des phénomènes périodiques de crises convulsives ou toniques ; il ne s'agit pas non plus d'un état permanent de phénomènes systématisés ou rythmiques ; c'est plutôt tout un ensemble de modifications qui, par leur allure, et par leur déroulement capricieux finissent en quelque sorte par « prendre corps » et du fait de la constance avec laquelle on les retrouve doivent retenir l'attention de l'observateur.

Ce sont des gestes simples de flexion et d'extension des mem-

bres ou des contorsions du tronc, ou encore des grimaces de la face qui par leur fréquence et leur soudaineté brisent la stabilité générale et l'harmonie des fonctions du système de relation.

Il est évident que cet état, ou plutôt cette « action » presque incessante est consciente. Doit-on dire qu'elle est volontaire ? Plus exactement dans quelle mesure la volonté y prend-elle part ? Nous nous proposons de revenir plus loin sur cette question.

Il y a donc une tendance à l'excitation, mais ce n'est pas tout, car le mouvement (et cette fois qu'il soit d'ordre automatique, associé ou volontaire) est de mauvaise qualité. Il n'est certes pas privé de force dans l'impulsion, mais il manque de mesure, d'assurance, de précision, d'habileté. C'est là un des facteurs les plus importants de la gêne et du retard observés chez les mongoliens pour acquérir les disciplines nécessaires aux actes complexes de la vie de relation : la marche, la préhension, le jeu, le travail manuel, la parole enfin.

*
**

Ici s'arrête cependant le *désordre moteur* et l'on n'observe pas de troubles de l'équilibre proprement dit, pas de tremblement, pas de mouvement choréique ou athétosique. Il est difficile d'ailleurs de faire accomplir par ces sujets des épreuves précises et délicates pour la raison qu'ils ne comprennent pas la demande et qu'ils sont gênés dans le principe même de l'exécution.

*
**

Conclusions pratiques

Les conclusions pratiques de la pathologie du système moteur que nous venons d'analyser sont donc :

1° *Le retard de la station*;

2° *Le retard de la marche*. Elle n'est souvent possible que vers 4 ou 5 ans rarement beaucoup plus tard. Ordinairement les premiers essais se font vers la 3^{me} ou la 4^{me} année. La démarche au début, est très maladroite, lourde, difficile, mais pas au point d'être reconnue par une oreille exercée, écoutant le pas, comme le prétend M. van der Scheer.

Bien entendu, la station ou la marche à cloche-pied et la course sont encore plus pénibles.

Cependant, nous avons été frappé par le fait que dans la majorité des cas observés à la clinique des Enfants-Assistés, ce retard dans la marche était à peine sensible, et que les enfants avaient fait leurs premiers pas dans les délais normaux.

Un autre fait nous a également intéressé : c'est la facilité chez tous de la démarche « à quatre pattes » et parfois la persistance de ce stade. Dans un cas de notre maître Laignel-Lavastine, l'agilité dans ce mode de déplacement était beaucoup plus grande qu'au moyen du « système bipède », bien que l'enfant put l'accomplir.

M. Turpin a relaté un cas semblable en 1931.

3^o *La maladresse dans la préhension, le travail, le jeu.*

On s'en rendra compte aisément en observant entre autres gestes, l'accomplissement défectueux de la poignée de main (main ouverte ou poing fermé), chez les sujets non traités s'entend.

Il en est de même de tous les actes automatiques et à *fortiori* de ceux où intervient la volonté.

Pour terminer, nous dirons que les phénomènes physio-pathologiques observés ne sont pas l'apanage du mongolisme seul. On les observe dans beaucoup d'idioties d'étiologies variées. Mais ils ont leur importance car ils contribuent à faire de l'arriéré dystrophique une sorte d'infirmes, au moins dans les premiers âges de la vie et surtout si aucun traitement n'a été institué.

*
**

L'examen complet du système nerveux ne révèle rien d'anormal dans le domaine des réflexes ou des sensibilités :

La REFLECTIVITE tendineuse et cutanée est sensiblement normale.

Il n'y a aucun signe d'irritation pyramidale. La SENSIBILITE superficielle au tact bien que difficile à explorer paraît normale. Il en est de même de la sensibilité à la température et à la douleur. L'étude des sensibilités profondes ne peut se faire de façon objective, car il faut tenir compte dans les résultats observés de l'arriération mentale : ainsi la STEREOGNOSIE, l'étude du schéma corporel, fait plutôt partie de l'examen psychiatrique.

Il n'existe pas apparemment de grosses perturbations du côté des NERFS CRANIENS, hormis le strabisme, le plus souvent bilatéral et convergent et presque constant dans cette affection. Nous étudierons plus loin la valeur de chacun des appareils sensoriels.

Par ailleurs, nous avons vu les TROUBLES TROPHIQUES CUTANES (qui n'ont peut-être pas une étiologie nerveuse, mais pourraient bien faire partie de l'ensemble dysgénétique des organes du mongolien).

Pour être complet, il nous faudrait parler des TROUBLES SPHINCTERIENS : il n'y en a pas dans le syndrome « mongolisme » et si l'énurésie persiste parfois jusque vers la 3^{me} ou 5^{me} année, en général — notre statistique est formelle sur ce point — l'enfant est propre vers la 2^{me} année ou le 30^{me} mois. Nous ne donnerons d'ailleurs aucune interprétation du retard dans l'acquisition de « la discipline sphinctérienne » et encore moins une étiologie précise.

*
**

Nous terminerons ce chapitre de l'examen du système nerveux par celui des différents *organes sensoriels*.

Il apparaît en effet du plus haut intérêt de savoir ce que les mongoliens peuvent interpréter, en quantité et en qualité, du monde extérieur. Pour cela il faut, comme dans une machine, vérifier d'abord l'état et le fonctionnement des appareils chargés de la relation du dehors avec le dedans. Nous allons ainsi passer en revue les principaux organes des sens.

L'APPAREIL DE LA VISION, indispensable pour la connaissance du monde extérieur, est le siège de troubles importants et ceci, d'une façon à peu près constante, chez tous les mongoliens. Nous n'insisterons pas sur les altérations morphologiques des annexes de l'appareil visuel proprement dit, qui sont simplement inesthétiques et gênantes. Trois faits dominant parmi toutes les modifications que l'on peut rencontrer ; ce sont : le strabisme, l'hypermétropie, la cataracte.

Le *strabisme* est remarquable par sa fréquence et par le fait qu'il n'est pas congénital, mais secondaire, apparaissant dès les premiers mois de l'existence. Il ne relève pas d'une paralysie, mais de la dystonie et du déséquilibre statique des muscles du globe qui obéissent aux mêmes lois de physio-pathologie que les autres. C'est un strabisme convergent, le plus souvent bilatéral et définitif, entraînant, lorsqu'il est très accentué, une grosse gêne dans la vision. L'*hypermétropie*, en relation probable avec le petit volume du globe oculaire, entraîne généralement des troubles qu'il faut contrôler objectivement.

Enfin la *cataracte*, observée par M. de Sanctis en 1907, puis

M. Kassowitz, puis M. Luchsland, mais qui ne fut bien étudiée qu'un peu plus tard par Pearce Rankine et Ormond.

La cataracte congénitale serait très rare et la cataracte secondaire fréquente; les statistiques donnent des chiffres rarement inférieurs au tiers des cas de mongolisme. Nous ne l'avons pas si fréquemment observée, et de plus, nous pensons avec notre maître M. Lereboullet qu'il est bien difficile de départager les deux formes de cette affection. La cataracte se développe progressivement et sa marche ne peut être enrayée. Elle est ordinairement partielle, mais peut donner lieu à des formes multiples : forme « en flocon », forme compacte, forme irradiée : *cataracta constellata*.

Nous passerons vite sur des symptômes oculaires moins fréquents et d'intérêt secondaire, tels que : le nystagmus, les troubles pigmentaires, les troubles rétiens.

Les pupilles sont parfois irrégulières ou inégales, mais réagissent bien à tous les modes d'excitation.

A l'opposé, on constate en général l'intégrité quasi absolue de l'APPAREIL DE L'AUDITION (cochléaire). Cependant il est permis de se demander s'il n'existe pas un certain retard dans la transmission nerveuse et une certaine débilité auditive (Mme Stepowska).

En effet, l'appareil de l'équilibration (vestibulaire), dont les modifications ne sont pas cliniquement appréciables, est en réalité, lui, toujours perturbé.

M. Bourguignon a beaucoup insisté sur l'augmentation considérable de la chronaxie vestibulaire dans le mongolisme.

Elle peut atteindre jusqu'à une seconde et demie dans les formes très marquées. Les expériences qu'il a pratiquées sur un grand nombre de sujets lui ont permis en quelque sorte de suivre l'évolution ou l'action d'un traitement par les examens chronaxiques des nerfs vestibulaires.

L'appréciation de l'état des systèmes olfactif et gustatif est délicate à cause de l'arriération : l'odorat n'est peut-être pas très développé. Pour le goût, dont la traduction clinique est chez l'enfant la gourmandise, nous avons remarqué en général un manque d'appréciation qualitatif, mais il existe de très grandes variations selon les sujets.

Quant au TOUCHER, son exploration objective est également délicate, mais on est autorisé à penser qu'il doit être de mauvaise

qualité, étant donné l'état spécial des téguments et toutes les perturbations neurologiques. La stéréognosie est impossible à préciser.

Voici donc le bilan sensoriel organique. On voit qu'il n'est pas très satisfaisant et l'on se rend compte de ce que peut être la valeur des sensations ou impressions transmises.

*
**

Conclusion théoriques

Les conclusions théoriques de l'analyse du syndrome neurologique sont les suivantes :

1° Il y a une perturbation, un dérèglement dans la synthèse des fonctions du système nerveux. Les troubles observés portent sur le système de la motilité (dans le sens le plus étendu du terme) et principalement sur ce qui conditionne le tonus, la mesure, la direction, l'harmonie, la stabilité segmentaire et généralisés.

Actuellement il serait au moins prématuré, quittant le domaine clinique, de risquer une conclusion précise du point de vue physiopathologique et *a fortiori* de s'aventurer, dans des considérations anatomiques à propos du domaine, de révélation encore si récente et d'exploration si délicate, qu'est le système sous-cortical.

2° Néanmoins, on sait que, à côté du système moteur cortical, de développement phylogénique récent, il existe un système paléo-moteur d'importance considérable dont le mode d'action et de régulation est complexe, mais qui pourrait fort bien être perturbé chez le mongolien, à en juger par l'aspect clinique des troubles observés dans le domaine du tonus et de la motilité.

Par ailleurs, les fonctions relevant de la corticalité cérébrale paraissent ne pas être intactes dans leur régularité et leur intensité surtout. Nous en arrivons ici à cotoyer un autre domaine : celui du dynamisme psychique.

Il semble impossible de faire des troubles moteurs du mongolien un syndrome neurologique pur, la part du déficit mental dans la genèse de ces troubles est évidente.

C'est donc au cours de l'analyse psychiatrique que nous examinerons en définitive l'aspect général du désordre moteur et

que nous pourrions voir dans quel sens il faut essayer de l'interpréter.

C. EXAMEN PSYCHIATRIQUE.

Il comprendra trois parties :

1° Tout d'abord l'étude critique des méthodes employées pour pénétrer dans cette organisation impalpable qu'est la synthèse des facultés mentales;

2° Ensuite l'étude de la valeur des voies qui conduisent à la synthèse psychique ou en ressortent, puis un essai de « *captation* » en quelque sorte des éléments palpables que le dynamisme mental utilise pour recevoir de l'extérieur ou s'y manifester.

3° Enfin, en nous basant sur les résultats d'une enquête aussi « *subjective* » que possible — considérant le mongolien par rapport à lui — nous essayerons de définir en quoi consiste l'arriération de ce sujet faisant incontestablement partie de la classe des humains, qui ne doivent pas le rejeter.

a) *Les méthodes d'investigations.*

La difficulté déjà grande que l'on rencontre lors de l'examen psychiatrique de l'adulte est encore accrue chez l'enfant du fait que l'on s'adresse à un être non stabilisé, en pleine évolution, et que par ailleurs « les moyens d'accès » sont tout différents de ceux de l'adulte.

Difficulté d'investigation, mais aussi malheureusement imprécision fréquente et presque fatale dans les résultats de l'enquête. Cette imprécision provient non seulement de la complexité du sujet examiné, mais également de la manière, des méthodes, de la mentalité même de l'observateur.

Nous passerons donc rapidement en revue les différentes « techniques » utilisées pour « mesurer l'intelligence » et voir ce que représente cette « oligophrénie » particulière du mongolien. Pour cela nous ferons quelques emprunts à l'étude si complète de l'intelligence des arriérés que M. Wallon a résumé dans « La Vie mentale » (1).

*
**

(1) « L'Encyclopédie du ^{xx}^{me} siècle », tome VIII : « L'évolution de la vie mentale, de l'enfance à la vieillesse », 18-2. Quillet, éd.

Il est classique, dans l'examen des facultés mentales de l'enfant, de procéder par le système « des signes négatifs ». C'est par rapport à la somme des facultés d'un individu moyen, adulte — ou mieux encore, par rapport à soi — qu'on recherche d'habitude « ce qui manque » chez l'enfant.

Il y a d'ailleurs plusieurs manières de procéder.

Le moyen le plus courant est l'analyse fonctionnelle : chaque faculté mentale est considérée séparément et on soustrait d'une « somme théorique » celles qui manquent ou paraissent imparfaites. A cette façon de procéder classique mais imprécise chez l'enfant, l'on a substitué depuis quelques années un système de « mesure », celui des tests de Binet-Simon, système plus rigoureux et qui a l'avantage très appréciable de donner « l'âge mental ». Rappelons-en rapidement la définition : à chaque âge correspond une série d'épreuves, dont l'expérience et la statistique démontrent qu'un enfant normal doit les réussir.

La méthode de BINET-SIMON est, en outre, à la portée de tout le monde et peut être pratiquée avec assez de facilité, moyennant un peu d'entraînement, par des personnes qui s'intéressent à la psychologie infantile. Ceci permet d'avoir des examens plus fréquents et plus nombreux. Aussi a-t-elle connu un succès qui s'accroît chaque jour.

Malheureusement le système de Binet et Simon n'est pas exempt d'inconvénients, parfois sérieux, et son principe même est très discutable.

Les tests ne font que montrer la conformité ou la non conformité à un prototype mental étalonné antérieurement. Ils donnent de l'arriéré une notion toute négative, ne permettant pas de l'apprécier « en soi », malgré leur correction par la notion de ce qu'il est convenu d'appeler « le profil mental ».

Enfin, leur technique même doit être exécutée avec beaucoup de prudence et il faut faire des réserves sur de nombreuses conclusions trop facilement obtenues (dans un sens ou dans l'autre). Fréquemment l'enfant, particulièrement émotif — et *a fortiori* le mongolien — va « bloquer » toute son activité mentale au moment de l'examen, d'où l'erreur dans l'appréciation de celle-ci.

D'autres fois, l'arriéré paraît répondre assez facilement aux questions posées : mais il ne comprend rien, il ne fait que répéter ce qu'on lui apprend ailleurs : ce sont des automatismes acquis. Aussi faudra-t-il se renseigner sur le mode d'éducation ou sur les exercices que l'instituteur lui fait répéter lorsqu'il fréquente une école.

Tels sont, en bref, les reproches que l'on peut faire à une méthode pourtant devenue classique. Malgré cela, elle reste indispensable, car c'est tout de même un système qui permet d'arriver à une conclusion: il suffit d'en user en connaissant sa juste valeur.

Il aura l'avantage de donner une idée sur les « ensembles » psychiques et permettra toujours de faire, en gros, une délimitation, « de mettre de l'ordre ».

Enfin, répétons-le, cette méthode prend aussi une valeur très différente selon les « techniciens » qui l'utilisent.

Dans son service, notre Maître le Professeur Lereboullet est dans ce sens admirablement aidé par Mlle Achard, assistante de psychologie dont les capacités et la patience, jointes à un inépuisable dévouement, nous fournissent des enquêtes psychiques aussi exactes que nombreuses et permettent ainsi de suivre avec intérêt les enfants de la consultation.

*
**

Nous avons dit ce que tous les moyens d'investigation psychique avaient de relatif, et qu'au fond ils ne donnaient qu'une image très imparfaite de la constitution mentale de l'enfant : laissons à ce sujet parler M. Wallon :

« ...l'examen particulier des fonctions mentales reste trop
« analytique et laisse échapper des modes d'existence psychi-
« ques que l'analyse de la conscience de l'adulte civilisé et
« sain ne peut révéler. La méthode doit donc consister à par-
« tir du comportement des arriérés : chaque manifestation
« doit être étudiée en elle-même et pour elle-même aussi com-
« plètement que possible : entre les diverses manifestations,
« on recherchera une parenté, expression d'une structure
« commune, caractéristique du psychisme du sujet étudié :
« structure qui peut être très différente de la structure men-
« tale de l'observateur : ainsi seulement celui-ci aura quel-
« ques chances de reconstruire telle qu'elle est vécue, la cons-
« cience que le sujet peut avoir de son corps propre et des cho-
« ses, de sa personnalité et de la personnalité d'autrui ».

L'étude de la conscience proprement dite ne devra pas d'ailleurs se limiter à celle des principales facultés mentales pour obtenir un « schéma ».

Il faudra faire la part de l'affectivité dont le dynamisme, pour n'être probablement pas aussi considérable et absolu que le voudrait l'Ecole de Vienne, est cependant indispensable à

connaître, si l'on désire une représentation exacte de la vie mentale infantile. N'oublions pas en effet que chez le mongolien le système affectif est à peu près normal, comme nous l'avons déjà signalé. L'observation du caractère et de ses modifications seront également d'une importance considérable.

Enfin, pour l'appréciation générale, on devra toujours tenir compte du milieu dans lequel l'enfant s'est développé, de la condition sociale des parents, et M. Lereboullet insiste avec beaucoup de justesse sur ce point : « l'enfant élevé dans un milieu familial qui le couvre et l'aime aura un rendement psychique bien supérieur à celui qui n'est qu'un numéro dans un groupement, un asile, une maison d'éducation. »

Mêmes remarques au sujet de la différence entre l'enfant unique et celui qui se trouve entouré de frères et sœurs.

Nous sommes donc, on le voit, assez éloigné d'une méthode psychométrique.

En conclusion, nous insisterons à nouveau sur l'intérêt d'étudier l'enfant arriéré par rapport à lui, et d'essayer de pénétrer dans son intérieur ou bien de comparer ou de mesurer. C'est le but vers lequel doivent tendre les efforts de l'observateur, malgré les difficultés que comporte cette méthode.

b) *Exposé de l'investigation psychique.*

Comme nous l'avons annoncé au début du chapitre, nous étudierons ici la valeur des voies qui conduisent à la sphère psychique ou en ressortent, puis les éléments que le dynamisme mental utilise pour recevoir de l'extérieur ou s'y manifester.

*
**

Auparavant il n'est pas inutile, croyons-nous, de se représenter encore une fois l'être *physiquement malformé, diminué, infirme, qu'est le mongolien*. Comment ne pas concevoir l'influence certaine de ces facteurs organiques amoindrisants sur son état mental ? Nous en donnerons deux preuves.

Tout d'abord, considérons un enfant normal du point de vue de l'intelligence mais qui serait affligé de la même disgrâce morphologique, des mêmes tares organiques, des mêmes troubles concernant le système nerveux que le mongolien. Supposons l'existence de cet enfant fragile, susceptible aux infections pulmonaires, si souvent porteur de malformations cardiaques, l'o-

bligeant au repos, à des absences scolaires, le contraignant à vivre éloigné des autres, par qui d'ailleurs il serait mis au rebut. Sans nul doute il resterait très supérieur à l'arriéré parce que différent congénitalement de lui, mais combien son développement, ses acquisitions seraient gênées, voire retardées.

La seconde preuve est tirée de la comparaison des mongoliens non traités et abandonnés avec ceux auxquels famille et médecins se sont intéressés. Il est incontestable que la bonne hygiène, le traitement calcique et vitaminé, la prophylaxie des infections, ont fait de ces malheureux des enfants résistants et relativement sains, ce qui a le gros avantage de permettre d'autres traitements parfois fatigants et une rééducation poursuivie régulièrement, donc efficace. Les observations de la clinique des Enfants-Assistés viennent à l'appui de cet exposé.

L'influence néfaste de la constitution et de l'état général sur le psychisme du mongolien, pour n'être que secondaire bien entendu, a donc son importance.



Nous ne reviendrons pas sur les altérations anatomiques et physiologiques des appareils sensoriels que nous avons étudiés en détail à propos de l'examen neurologique.

Quelle sera maintenant la *valeur de la réception psychique* des sensations au moyen de ces organes sensoriels ?

La réponse à cette sorte de problème est des plus malaisée. En effet, il n'est pas impossible que l'activité mentale, l'excitation déclenchée par des sensations péniblement ou incomplètement transmises, soit par contre normale ou presque. Comment le savoir ? Dans ce domaine tellement vaste, toutes les recherches et toutes les expériences pratiquées, toutes les hypothèses plus ou moins vraisemblables émises à la suite n'ont pas encore donné de résultats positifs, aussi nous ne les envisagerons que par la suite.

Comment nous rendre compte de cette *activité mentale* ?

Nous ne disposons guère à cet effet que de *l'observation attentive* du comportement et des réactions du sujet. Mais si l'étude de ces éléments est capitale, il ne faut pas oublier qu'eux-mêmes sont sous la dépendance directe de la qualité des appareils utilisés pour cette « extériorisation » : or ces appareils (système nerveux moteur et ses dépendances) sont loin d'être en bon état de fonctionnement, comme nous l'avons vu longuement au chapitre pré-

cèdent. Il faudra donc en tenir compte dans une certaine mesure et ne pas conclure trop facilement.

*
**

Si les impressions et sensations venues de l'organisme ou de l'extérieur sont transmises plus ou moins parfaitement chez l'arriéré, par contre la période d'adaptation est assez courte, et au moins pour les principaux appareils sensoriels, la fonction sera établie assez rapidement d'une façon définitive comme chez l'enfant normal.

Il n'en va pas de même des *réactions du sujet*, des moyens par lesquels il extériorise son activité psychique. Chez l'enfant normal, une période de deux à trois ans est nécessaire pour l'acquisition parfaite de ce système, d'ordre essentiellement moteur. Ce sont en effet les mouvements divers, la mimique, les réactions d'attitudes que nous étudierons d'abord. Ensuite nous analyserons le développement de cette autre forme de la motilité qu'est le langage, activité symbolique de l'esprit.

A chaque stade, pour chaque forme de ces manifestations, nous insisterons sur le rôle de l'affectivité, du « *développement instinctuel* », que l'Ecole de Vienne avec Freud considère comme primordial.

Chez l'idiot, ou même l'arriéré profond, comme c'est le cas ici, les stades du comportement correspondant à la naissance et au développement de la « *conscience subjective* » sont plus longs, plus irréguliers, certains sont limités. Avant d'en parler nous voudrions insister encore sur l'importance et la signification du mouvement dans le mongolisme. Nous aurons en vue un Mongolien non traité de 10 ans, c'est-à-dire possédant un âge mental de 2 ans environ. Il en est qui demeurent *inertes, apathiques, paresseux* : impossible d'en rien tirer car ils ne parlent pas plus qu'ils ne remuent : il semble que cet état correspond à un degré très bas, à une forme sévère de l'arriération, car il n'y a même pas l'ébauche d'une extériorisation, on ne peut pas même savoir s'ils comprennent bien, mal ou rien.

A l'opposé, beaucoup d'autres — la majorité — sont ordinairement *instables, agités, remuants*. Leur physionomie est sans cesse tourmentée par des grimaces, il existe même une ébauche de mimique disciplinée. On les voit tordre leurs doigts, s'asseoir, se relever, le tout d'une façon peu ordonnée naturellement. Chez ces derniers le langage apparaît plus tard et son acquisition est

pénible (Mlle Achard). Ne semblerait-il pas que toute cette agitation représente une sorte de mauvais équivalent d'un langage impossible à réaliser ? Car certains comprennent parfois des questions mais ne peuvent y répondre, ou des ordres, mais l'exécution ou la répartition reste à l'état d'ébauche.

Quelques-uns enfin sont à la fois paresseux du point de vue intellectuel et physiquement instables et agités.

Nous verrons au chapitre du traitement toute l'importance du mouvement pour la rééducation de ces arriérés. Ce mouvement indiscipliné sera « *capté* » en quelque sorte, parce qu'il peut obéir à un rythme, à un autre mouvement discipliné exécuté devant le sujet — à une puissance affective. — Ce *dynamisme des instincts* et de l'émotivité est chez le Mongolien sensiblement le même que chez l'être normal, d'où son utilisation pour le traitement, ce qui transforme alors complètement le jeune sujet, comme l'on peut s'en rendre compte chez les malades de la consultation et du centre de rééducation du service du professeur Lereboullet aux Enfants-Assistés.

Il est peut-être malgré tout quelques réserves à formuler sur ce point, aussi nous y reviendrons.



Ayant décrit les *moyens* que possède le Mongolien pour extérioriser le travail intérieur (si faible soit-il), nous exposerons maintenant les diverses phases de leur acquisition. Pour cela nous suivrons de près l'excellente étude de M. Wallon sur « la Vie mentale ».

Il faut s'en tenir chez l'arriéré profond, ne dépassant pas deux à trois ans d'âge mental, à l'étude des stades initiaux de l'activité psychique.

Il est rare que les mongoliens ne dépassent jamais le stade émotif « dont le comportement est constamment déterminé ou dominé par les émotions... ou leurs manifestations semblent se développer en elles-mêmes et pour elles-mêmes ». « L'émotion » « est la conscience, non d'impressions rapportées au monde extérieur, mais du trouble et des velléités soulevées dans l'organisme. Les situations sont connues par l'agitation qu'elles produisent et non en elles-mêmes ».

La joie est liée à l'activité motrice. La colère également, elle n'est pas alors agressive. La peur et la tristesse sont rares.

D'autres sujets restent au stade sensitivo-moteur, stade « ...des

réactions qui ne cherchent pas à diffuser l'émotion, mais à ramener sur elle la conscience en reproduisant l'excitation qui la provoque ». C'est une activité circulaire qui a pour but, par la même série de mouvements, de reproduire les mêmes sensations.

Enfin, certains parviennent au stade projectif «...à l'avènement de la motilité intentionnelle, c'est-à-dire dirigée vers un objet. Plutôt qu'un stade, c'est peut-être un type où l'appareil périphérique psychomoteur tend à l'emporter sur l'appareil cortical et central d'incitation et de contrôle ».

Si l'enfant a été traité et rééduqué, alors on peut espérer plus, mais ces stades devront toujours avoir été accomplis.

*
**

Dans les diverses formes de la motilité il nous reste maintenant à étudier l'une des plus raffinées : le **LANGAGE**.

Avant de considérer la valeur, la signification, les possibilités du langage proprement dit, il faut analyser les divers éléments dont la réunion est nécessaire à l'accomplissement de cette fonction. Nous nous reporterons pour cela aux observations que nous a obligeamment communiquées Mme Borel-Maisonny, collaboratrice de notre maître le professeur Lereboullet, aux Enfants-Assistés, où elle dirige le service de rééducation de la parole et où elle met en œuvre des techniques rigoureuses et scientifiques, tant pour les examens que pour l'éducation, et pratiqués sur un très grand nombre de sujets.

« 1° *Articulation*. Elle est très déficiente : fonction de leur incapacité motrice considérable. Les consonnes finales tombent même dans un monosyllabe ; les groupes de consonnes sont déformés, simplifiés.

« Au-dessus de trois syllabes, il est exceptionnel que les phonèmes constitutifs des mots figurent tous.

« Les mongoliens sont gênés par leur articulé dentaire, l'inertie musculaire de la langue et des lèvres ; ils ont une voûte palatine comportant une dépression brusque derrière la région rétro-alvéolaire ; leur voile, très fréquemment, n'assure qu'une occlusion inconstante et insuffisante (souffle, nasonnement, ronflement nasal).

« 2° *Rythme et mélodie*. Le langage des mongoliens est totalement dépourvu de musicalité. Les battements syllabiques se succèdent avec précipitation sur une mélodie phrastique

« des plus rudimentaires, avec des intervalles extrêmement réduits.

« La parole est explosive et sans nuance, il ne faut d'ailleurs pas s'en surprendre.

« Contrairement à l'opinion courante, les mongoliens ne sont pas doués pour la musique, ils aiment les sons, ce qui est différent.

« Néanmoins, la gymnastique rythmique leur est moins inaccessible qu'aux autres arriérés, ils parviennent assez aisément à régulariser leurs mouvements sur une cadence.

« 3° *Voix et timbre*. La voix est sourde, rauque, mal timbrée, la plupart ne peuvent chanter, quelques-uns même n'arrivent pas à émettre autre chose que l'unique note caractéristique de leur monotone langage.

« 4° *Respiration*. Le jeu diaphragmatique au cours de la parole est sans amplitude et très insuffisant.

« Le bégaiement, fréquent chez les mongoliens, est fonction de l'insuffisance lingu-spéculative ».

Tels sont en gros les troubles des divers éléments constitutifs du langage chez les mongoliens.

Voici maintenant la conclusion de cette étude sur le langage proprement dit :

« Le langage apparaît tard, de 4 à 10 ans. Les mongoliens restent au stade des mots-phrases, puis aux mots juxtaposés pendant un temps considérable : beaucoup d'entre eux, même éduqués, ne dépassent pas ce stade. Les moins touchés font de courtes phrases correctes et appropriées à l'objet. Aucun n'arrive au langage complexe de l'adulte ».

c) *Résultats de l'exploration neuro-psychiâtrique.*

Nous avons jusqu'ici étudié tout ce qui entoure la sphère psychique ou communique avec elle. Il faut maintenant, pour être complet, et avant de formuler une conclusion, envisager à quoi peut correspondre cette « oligophrénie » et ce qu'elle représente exactement en valeur propre.

Il paraît évident que « l'oligophrénie » des arriérés correspond à une insuffisance cérébrale. Ceci posé, peut-on mesurer, doser l'insuffisance cérébrale, en apprécier les diverses modalités, de façon à établir un parallèle commode avec l'insuffisance mentale ?

Trois critères organiques ont pu être envisagés dans ce but : nous allons les exposer brièvement :

1°) La *relation de cause à effet* permettant de dégager des « espèces morbides » est inapplicable ici.

2°) L'*anatomie pathologique* est encore trop mal connue dans le mongolisme ; en outre il est très difficile d'établir des relations anatomo-psychiques. Enfin elle n'est généralement applicable qu'après autopsie.

3° Il reste la *physiologie du cortex cérébral*. Mais son étude rencontre les plus grosses difficultés, l'on ne peut rien tirer de pratique des résultats qu'elle a donnés.

Le dernier mot reste donc à la clinique.

Celle-ci nous montrera un syndrome neurologique plus ou moins intriqué avec le syndrome d'insuffisance psychique.

•
**

Le *syndrome neurologique*, dont l'entité nous paraît évidente, est cependant malaisé à définir avec précision. Nous croyons qu'on peut le rapprocher des syndromes d'insuffisance cérébelleuse de H. Wallon dont il décrit d'ailleurs une forme caractérisée par l'hypotonie, l'instabilité, l'excitation portant sur l'appareil musculaire de soutien, les troubles de la parole, le tout s'observant chez des arriérés profonds chez qui l'on peut remarquer l'influence du facteur émotionnel et la suggestibilité. Cet auteur cite d'ailleurs, comme exemple type, le mongolisme.

Il serait intéressant de pouvoir confirmer par la physiologie et l'histologie l'entité d'un tel syndrome.

Il ne nous a pas encore été donné de le pouvoir faire.

Le *syndrome psychiatrique* a été analysé dans les chapitres précédents. Nous avons essayé par l'examen clinique et l'étude du comportement, d'apprécier « en elle-même et pour elle-même » « la conscience subjective » du mongolien. Cette méthode paraît la plus rigoureuse et la plus logique, mais elle ne fournit que des impressions. Or, il faut à l'observateur, au clinicien surtout, lorsqu'il a mis en œuvre un traitement, des résultats plus tangibles et une méthode plus commode qui, en réalité, sera comparative

comme nous l'avons vu. Aussi établirons-nous un bilan des facultés mentales et au moyen des tests une mesure du degré d'insuffisance.

*
**

Le mongolien, non traité, présente de grosses tares psychiques : absence des facultés supérieures : jugement, autocritique, sens moral, volonté, perturbation ou insuffisance d'autres fonctions psychiques qui ne sont souvent qu'ébauchées.

L'ATTENTION, nous l'avons vu, est difficile à éveiller. Elle ne persiste qu'un court moment lorsque l'on parvient à la fixer. De lui-même cependant le mongolien peut parfois s'intéresser, observer sous l'influence d'une sensation agréable ou d'un facteur affectif quelconque.

LES ASSOCIATIONS sont nulles chez le sujet non traité : il ne peut y avoir que des automatismes acquis. Par ailleurs on remarquera la suggestibilité et la malléabilité relative d'ailleurs de ce pauvre esprit. C'est peut-être là une des causes de cette tendance à l'imitation si importante pour eux. Elle est la signature de l'oligophrénie, mais représente pour eux toute une fonction. D'une part en effet, le mongolien pense par images, par représentations sensibles, presque « par mouvements » : d'autre part, sa tendance à l'extériorisation motrice est un terrain tout préparé pour reproduire facilement, sinon parfaitement, l'acte observé. Cette puissance d'imitation, dont la valeur absolue témoigne de l'indigence intellectuelle, va cependant pouvoir être modifiée, améliorée, complétée par l'éducation, sous l'influence d'ailleurs d'un traitement de base : elle permettra au mongolien d'acquérir nombre d'automatismes de plus en plus complexes et d'ébaucher peut-être quelques associations sous une impulsion d'ordre affectif par exemple.

Nous reviendrons plus longuement sur cette faculté que nos mongoloïdes utilisent en quelque sorte « faute de mieux ».

LA MEMOIRE est bien restreinte. Elle est essentiellement liée à une représentation sensorielle, mais son évocation n'est jamais spontanée ou rarement. Elle se manifeste comme cette tendance à l'imitation, et aussi bien par un geste que par une réponse parlée à la question posée.

Entendons bien qu'il s'agit là de considérations sur la mémoire des sujets non traités. Nous verrons en effet la différence

appréciable entre ces derniers et les sujets régulièrement traités et suivis comme il est fait à la clinique des Enfants-Assistés.

*
**

Si dans le domaine intellectuel proprement dit le bagage est tellement restreint, il n'en est pas de même de tout ce qui concerne l'AFFECTIVITÉ. Encore ne faut-il pas s'y tromper. Lorsque l'on parle de quasi intégrité en cette matière, il faut entendre par là que le mongolien possède des instincts normaux et qu'il les développe. Mais il s'en faut que tout se passe comme chez un autre enfant et que ces instincts prennent les formes raffinées habituelles avec le développement de l'être, pour la raison que les « pulsions instinctuelles » n'évoluent pas chez un individu normalement pourvu dans le domaine intellectuel, et qu'elles ne trouvent pas en qualité et en quantité le matériel pour se manifester, qu'elles ne sont pas non plus canalisées par des facultés supérieures comme la volonté et le sens moral. Cette réserve faite, nous insisterons cependant très vivement sur l'importance de ce potentiel affectif chez les mongoliens. Ils sont capables d'émotion et sont affectueux. L'instinct sexuel, par contre, semble rudimentaire. Quelques-uns se montrent pudibonds, d'autres se masturbent, mais en général tout en reste là.

Ils aiment leurs parents, les personnes qui leur sont familières, les animaux, mais paraissent mal ressentir le chagrin de la disparition de ceux-ci par exemple, au moins si on leur en parle.

Il n'en demeure pas moins vrai que ce dynamisme affectif est utilisé très avantageusement en vue de la rééducation. Celle-ci en profite tout d'abord et par ailleurs le modifie, comme nous le verrons par la suite. Il y a là une interr réaction fort intéressante, l'un profitant de l'autre et vice-versa. Nous avons pu nous en rendre compte dans le service Lereboullet chez les mongoliens en cours de traitement.

Les mongoliens ont un CARACTERE variable, mais en général doux, docile, à tendance gaie. Ils sont cependant émotifs, méfiants, craintifs et « se bloquent » facilement. La gaîté, la joie, comme aussi la colère supposent déjà une évolution favorable ; elles se manifestent de préférence chez ceux qui ont été rééduqués. La tristesse est beaucoup plus rare : elle suppose des opérations conditionnées par une certaine stabilité et quelques associations.

Dans l'ensemble, et à la faveur de la suggestibilité, le carac-

tère n'est pas un obstacle, mais un appoint favorable pour l'éducation et le traitement.

Comme pour toutes les autres fonctions du caractère, les principales manifestations se feront par l'intermédiaire du système moteur. Ajoutons, pour être complet, que ces arriérés ne sont que rarement pervers.

Avant de terminer cette sorte « de revue » des facultés mentales et le schéma psychique du mongolien, nous voudrions mettre au point la question de la soi-disant aptitude musicale rencontrée dans la majorité des cas.

Il n'existe en réalité aucune aptitude, aucun sens artistique spécial, mais une sorte de « séduction par le rythme » avec représentations probablement d'ordre moteur. En effet, si les sujets étaient instables, ils deviennent calmes lorsqu'ils écoutent, et semblent coordonner, discipliner leurs mouvements. Parfois ils parviennent à l'immobilité pour un temps plus ou moins long. (N'est-ce pas d'ailleurs une réaction psychomotrice peu différente de celle de l'auditeur qui reste campé béatement devant un appareil de T.S.F. plus ou moins criard !).

D'autres enfin vont s'agiter, manifester de la joie.

Notre maître, le professeur Lereboullet, insiste sur ce point : « On a signalé de longue date, qu'il (le mongolien) était sensible à la musique ; cette disposition permet de le calmer. Par sa répétition rythmée, la musique est seule capable de retenir son attention, mais ce n'est pas une aptitude musicale vraie et, comme le remarque ma collaboratrice Mlle Achard, le mongolien a une grosse difficulté à distinguer et à déterminer la hauteur des sons. Il parvient très lentement à retenir et à reproduire un rythme, même très simple, d'une façon continue, et il lui est à peu près impossible de l'associer à une autre opération mentale. L'étude de la musique, en dehors de ses premiers rudiments, reste toujours très au dessus de ses possibilités mentales... »

Tout ceci, bien entendu, est utilisé pour l'adaptation motrice et intellectuelle.

d) *Conclusions.*

L'arriération mongolienne est essentiellement caractérisée par les trois points suivants :

1° *Le déficit* qui porte sur toutes les facultés supérieures de l'esprit, lequel ne correspond qu'au « paleo-intellect » de Jung.

caractérisé par « l'inaptitude à trouver une solution en face d'une situation nouvelle ».

Pour M. Wallon, le mongolisme est une forme de l'idiotie incomplète où le niveau psychique est toujours inférieur à trois ans d'âge mental.

2°) *La limitation.* C'est qu'en effet, le mongolien *non traité* n'arrivera tout au plus qu'aux réactions d'un âge mental de deux ans.

3°) Il nous est apparu par contre que le *traitement de base et la rééducation* pratiquée dans le milieu familial pouvait dans les meilleurs cas amener le sujet jusqu'à un âge mental de sept à huit ans. C'est déjà bien en soi ; cela prouve aussi que l'oligophrénie n'est pas immuable chez tous, et qu'il existe tout de même une certaine possibilité de progression. Mais en dépit de tous les efforts, un mongolien ne pensera jamais que par image, ses acquisitions seront toujours de nouveaux automatismes. Les réactions de ces arriérés ne permettent pas, en effet, de penser qu'ils puissent concevoir un univers différent du leur, n'ayant jamais d'élan propre à eux. Doit-on déduire pour cela que ces êtres — parmi les plus évolués — ne souffrent pas de leur état ? Quelques faits d'observation attentive ont pu nous donner la preuve du contraire. Or cette souffrance n'est-elle pas le signe, au moins dans l'ordre affectif, d'une certaine conscience de leur misère, alors qu'ordinairement ils vivent dans une insouciance heureuse.

Comme le dit très justement M. Lereboullet, s'appuyant sur une expérience de plusieurs années en cette matière : « On ne peut d'ailleurs pas savoir ce que deviendront ceux qui, traités, ont gagné l'âge mental de 7 à 8 ans. La preuve n'est pas faite qu'ils n'iront pas plus loin ».

Un fait demeure acquis : le mongolisme n'est plus immuablement fixé.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Pour la description des principaux symptômes, pour l'analyse de l'arriération mentale, nous nous sommes adressés à des sujets de six à huit ans pris comme type de mongoliens non traités.

C'est généralement à cet âge que correspondent les études faites sur le mongolisme.

Quelle en est maintenant l'évolution générale, quel pronostic peut-on porter ?

Ici, une distinction capitale s'impose : il y a d'une part *le pronostic organique et vital* ; et d'autre part *l'évolution psychique*.

Il n'est pas inopportun d'insister à nouveau sur ce que tous les auteurs s'intéressant aux problèmes du mongolisme ont toujours observé : la fragilité spéciale de l'organisme qui, ajoutée aux tares possibles, fait de ces êtres une proie facile à toutes les infections (et en particulier à la tuberculose), favorisées par la mauvaise hygiène, l'abandon ou le manque de soins.

En Suisse, M. Noël Spühler note la fréquence énorme de la mort dans la première année surtout, mais aussi dans les suivantes, car il donne le taux de 92 % de décès avant six ans.

M. Pfändler donne 75 % de décès avant la puberté et 90 % avant 25 ans.

Les pneumopathies aiguës sont grandement responsables de cette mortalité précoce, que les cardiopathies congénitales favorisent également par elles-mêmes ou en diminuant la résistance des sujets.

Cependant il n'est pas absolument exceptionnel de rencontrer d'authentiques mongoliens parvenus à l'adolescence et même à l'âge adulte.

Langdon Down en observa six, dont l'âge était aux environs de trente-cinq ans.

MM. Pearce, Rankine, Ormond, en observèrent dix entre dix-huit et trente-quatre ans.

D'autres auteurs (Weygand, Carson, Schonfeld) signalent encore des mongoliens relativement âgés (quatre en tout).

Enfin, M. Spühler, qui a spécialement étudié la question, aurait

dans ses soixante-huit mongoliens, vingt entre dix et vingt ans, quatre de vingt à trente ans et un entre trente et 40 ans, soit 52 % ayant dépassé la dixième année.

Nous n'avons pas encore pratiqué de recherches très étendues dans ce sens, mais la statistique de la consultation de notre maître le professeur Lereboullet, aux Enfants-Assistés, confirme les données précédentes : en effet, sur 45 mongoliens suivis depuis plus de 10 ans, 2 seulement sont mort d'affection accidentelle, plusieurs sont parvenus à l'adolescence et se trouvent dans un état physique tout à fait satisfaisant.

Par ailleurs il nous a été relaté l'existence d'au moins trois mongoliens entre quinze et vingt ans. Personnellement nous en connaissons un de dix-huit ans, une de trente-deux ans, et un de trente ans, tous très bien portants.

La mortalité précoce est-elle la seule cause de l'absence ordinaire de mongoliens adolescents ou adultes dans les statistiques ? En réalité : non. En effet, beaucoup de ces arriérés sont, ou bien placés dans des asiles ou bien relégués dans une campagne lointaine ou parfois élevés à l'écart et plus ou moins abandonnés.

Par ailleurs, le faciès, avec l'âge, se modifie considérablement au point de rendre parfois le mongolien méconnaissable : le nez se forme, l'épicanthus disparaît, la langue toujours fissurée, est moins volumineuse et demeure dans la cavité buccale.



S'ils parviennent à résister physiquement, leur allure générale, par contre, n'a pas changé : ils restent toujours très hypotoniques, mais plus stables, parfois complètement apathiques. Il existe chez tous, mais particulièrement chez les femmes, une forte tendance à l'obésité : ils deviennent bouffis et comme un peu myxœdémateux.

Les caractères sexuels ne se sont pas modifiés malgré des organes souvent normaux, tout au moins chez les sujets non traités observés jusqu'à présent.

Demeurés dans le milieu familial, ils arrivent à un certain degré d'adaptation, par automatisme, et l'on remarque une différence assez considérable en les comparant avec ceux qui ont été placés dans un asile.

Nous avons observé un garçon de dix-huit ans, robuste, propre, dont la dystrophie s'atténuait et qui, à la campagne où il vit chez ses parents, petits cultivateurs, rend les plus grands services pour

les travaux des champs ou le jardinage, possédant par ailleurs un fort bon caractère.

Une fille de trente-deux ans, qui demeure avec sa vieille mère, s'occupe des soins du ménage, fait les courses, le jardinage, un peu de couture et vit tranquillement ainsi.

Mais l'adaptation sociale demeure absolument impossible. Sortis de leur milieu habituel, ils sont perdus et ne peuvent être utilisables en aucune manière.

En conclusion nous donnerons un extrait des observations de M. Spühler sur les mongoliens adultes :

« *Activité.* Elle n'a aucune tendance à se développer avec
 « l'âge ; au contraire, l'agilité qui caractérisait un certain
 « nombre de jeunes mongoliens disparaît à mesure qu'ils
 « grandissent, et ne se retrouve plus après 16 ans. Il semble
 « que ce caractère vif et alerte n'est que le propre d'un cer-
 « tain âge, avant et après lequel on ne le rencontre pas. Tout
 « en gardant leur bonne humeur, leur goût de la plaisante-
 « rie, ils deviennent, lorsqu'ils ne l'ont pas toujours été, inac-
 « tifs et apathiques. Les uns ne font absolument rien du tout,
 « d'autres accomplissent des heures entières le même travail,
 « simple et parfois inutile. L'intérêt qu'ils portaient plus jeu-
 « nes, aux gens et aux choses qu'ils voyaient, diminue forte-
 « ment ; ils deviennent placides, lents dans leurs gestes et leur
 « démarche ; un petit nombre continuent à parler pour eux ;
 « d'autres restent silencieux, et ne répondent pas, ou à peine,
 « aux questions qu'on leur pose.

« Les dix mongoliens adultes que nous avons observés sont
 « placés dans des asiles. Si quelques-uns ont des facultés un
 « peu plus développées que le précédent, aucun pourtant
 « n'est capable d'un travail régulier, vraiment utile, et qui
 « puisse lui permettre de gagner en partie au moins sa vie.
 « Leur initiative est absolument nulle. Toute l'activité dont
 « ils sont capables se réduit à de petits travaux, très simples,
 « qui n'exigent aucune habileté des doigts, aucune capacité
 « intellectuelle, aucune attention prolongée.

« Si donc, il nous est permis, chez les mongoliens qui ont
 « atteint la deuxième enfance, de poser un bon pronostic
 « *quoad vitam*, la possibilité de les développer intellectuelle-
 « ment ou de leur apprendre un métier quelconque nous laisse
 « très pessimiste. Si un certain nombre, à la fin de la première
 « enfance, sortent de leur torpeur et semblent promettre une

« amélioration de leurs facultés, celle-ci n'est que passagère,
 « et vers la puberté, la courbe ascendante qu'ils avaient suivie redescend déjà ».



En réalité le pronostic du mongolisme doit être maintenant quelque peu différent :

Nous montrerons, en effet, plus loin que, à la faveur d'un traitement bien conduit et suffisamment précoce, on permet à ces arriérés non seulement de vivre, mais de se développer physiquement, de façon très satisfaisante, et en particulier de résister à la fatigue et aux infections. La statistique du service du professeur Lereboullet est formelle sur ce premier point.

Etant assuré déjà d'une base solide, on peut, par une thérapeutique appropriée et la rééducation, espérer pour eux un avenir moins sombre, une adaptation familiale encore meilleure, et peut-être, pour certains, une tentative d'orientation vers un métier facile. Nous en donnerons des exemples.

FORMES CLINIQUES

Il n'est pas possible de parler des formes cliniques du Mongolisme sans remettre en question la définition même de la maladie congénitale décrite par Langdon Down.

C'est donc par l'étude des formes dites « frustes » que nous commencerons.

A. FORMES DITES INCOMPLÈTES OU FRUSTES

M. Péhu en France et M. Kassowitz en Autriche ont insisté sur : «...des formes atténuées au double point de vue corporel
« et intellectuel.

« D'une part les modifications viscérales y sont peu accusées ;
« d'autre part, la diminution intellectuelle n'y est pas complète,
« c'est de l'arriération et non de l'idiotie. Ces formes sont rela-
« tivement fréquentes. Elles sont au mongolisme commun ce que
« l'arriération est aux encéphalopathies chroniques dûment ca-
« ractérisées. Le moyen de les authentifier réside dans la nota-
« tion des traits spéciaux du visage qui, eux, ne manquent point.
« L'épithète d'idiotie ne doit donc pas, obligatoirement, être
« ajoutée à la dénomination du mongolisme » (Péhu).

M. Cruchet écrit également : « Quoi qu'on en ait dit, l'idiotie
« profonde n'est pas la seule observée ; on peut rencontrer aussi
« l'idiotie légère et les diverses formes de l'imbécillité ».

Une mise au point s'impose.

Le mongolisme tel que l'a individualisé l'auteur anglais est bien une entité morbide congénitale se traduisant par une arriération mentale bien spéciale chez des sujets dystrophiques et possédant un faciès dont l'aspect curieux est resté le motif de la dénomination. Notre Maître le Professeur Lereboullet n'admet aucune réserve à ce sujet.

Que, dans le cadre de cette définition, des variations de degré puissent se rencontrer, soit dans le domaine organique, soit dans

la sphère psychique, nous ne le contestons pas, mais il faut savoir qu'il n'y a pas plus de « mongolisme » sans arriération mentale que de mongolisme sans faciès mongoloïde.

Dans un cas où le diagnostic de mongolisme s'était avéré morphologiquement faux, en précisant bien chaque signe, les troubles psychiques étaient également tout différents.

C'est dire que l'entité clinique établie par Langdon-Down reste bien définie et que son aspect est univoque. Est-il dès lors permis de faire entrer dans ce cadre nosographique des formes plus ou moins complètes, des équivalents, comme l'ont voulu certains auteurs et en particulier M. Turpin, qui tend à interpréter chaque signe isolé du mongolisme comme une forme fruste de cette affection : ainsi en serait-il de l'épicanthus, de l'obliquité des yeux, de l'incurvation de l'auriculaire et surtout de l'état plicaturé de la langue qui représenteraient chacun « le mongolisme en puissance ? ».

M. Turpin lui-même fait déjà sur ce point quelques réserves. «...Pour que les faits que nous venons d'exposer prennent toute leur signification, il faudrait que nous connaissions la valeur relative de chacun des éléments symptomatiques du mongolisme ».

Comme le dit très justement M. Pichon, « ...la question est plus étiologique que clinique ». Néanmoins nous sommes d'avis que de toute manière il ne faut admettre que des variations d'intensité restant dans les limites de la définition classique.

B. FORMES ASSOCIÉES

S'il est nécessaire de ne pas sortir des limites autorisées par la définition très précise de l'arriération mongolienne, il n'est pas pour cela obligatoire de mettre sur le compte de cette affection tous les stigmates d'autres dystrophies ou maladies héréditaires, de l'enfance ou de l'adolescence, comme on le voit trop souvent consigné dans des observations qui veulent être complètes.

Il est en effet de toute évidence qu'un mongoloïde peut être de plus un rachitique, qu'il peut présenter des stigmates de myxœdème (sans parler de cet aspect souvent rencontré chez ceux qui parviennent à l'adolescence).

Il a été publié des cas (mais étaient-ils authentiques) d'association à des syndromes glandulaires plus ou moins complexes.

Enfin nous n'hésiterons pas à dire que les signes de la série hérédo-syphilitique, s'ils sont manifestes chez un mongoloïde,

n'autorisent pas une conclusion étiologique, mais commandent le traitement habituel qui n'agira d'ailleurs que fort peu sur l'arriération.

Des tares ou des anomalies de toutes sortes ne sont pas exceptionnelles non plus : nous avons vu les principales qui sont les malformations congénitales du cœur. Sur les 24 cas de notre statistique (15 du service de M. Lereboullet et 9 cas personnels) nous trouvons 3 fois une maladie de Roger. Il existe des anomalies digestives multiples, dont la sténose du pylore authentique, et le mégacolon.

Signalons enfin un cas de sclérodermie très étendue rencontré chez un mongolien et signalé par M. F. S. Langmead en 1919.

C. MONGOLISME DANS LES DIFFÉRENTES RACES

Dès que les caractères psychiques et organiques de la maladie de Langdon-Down furent mis en lumière, des relations de plus en plus nombreuses vinrent prouver que cette affection congénitale n'était pas l'apanage des Européens, mais pouvait se retrouver à peu près dans toutes les races : c'est un fait d'observation indiscutable.

Il existe de vrais mongoliens dans la race sémitique (Orgel), chez les Turcs (Kadri Rachid), dans la race jaune enfin, ce qui à première vue paraît un peu étonnant (MM. Demuth, Sweet, Tupper en ont publié chez des Chinois, et M. Hill chez des Japonais). Il n'est pas jusqu'aux nègres chez qui elle n'ait été remarquée (M. Mitchell et Cook en 1932, M. Gessell en 1936, ainsi que M. Whitney aux Etats-Unis). La race rouge n'en est probablement pas indemne, mais médicalement trop éloignée.

Si en définitive toutes les races sont atteintes, il n'en est pas moins indiscutable que, d'un autre côté, la maladie étiquetée « mongolisme » n'a rien à voir avec la race mongole. Il s'agit là d'un problème d'anthropologie sur lequel nous reviendrons.

D. MONGOLISME FAMILIAL

Cette importante question, comme celle de sa fréquence et de son interprétation dans les *grossesses gémellaires* ne nous semblent pas devoir être étudiées en tant que « formes cliniques » mais pour leur valeur dans les recherches étiologiques.

Nous en parlerons donc plus loin.

E. MONGOLISME TRAITÉ

Pour terminer ce chapitre il ne nous paraît pas téméraire d'annoncer que les mesures de prophylaxie anti-infectieuse et d'hygiène générale jointes à un traitement régulièrement suivi donne une prise beaucoup plus grande à la rééducation : plusieurs des observations du service du professeur Lereboullet tendent à prouver que l'on peut isoler maintenant un « mongolisme traité » nettement différent de la forme ordinaire.

DIAGNOSTIC

On ne peut ouvrir un ouvrage ou lire une publication traitant du mongolisme sans trouver en tête de ce chapitre une citation de Bourneville devenue classique où il est dit qu'une mère regardant son nouveau-né s'était écriée : « Ah ! c'est un Chinois ! »

Une heureuse coïncidence nous a permis l'année dernière de trouver côte à côte dans un boxe de la Crèche de notre maître, M. le docteur Weil-Hallé aux Enfants-Malades, deux nourrissons à peu près du même âge, l'un chinois authentique et l'autre mongolien non moins authentique : la dissemblance était frappante. Chez la petite chinoise, malgré l'infection pulmonaire qui la fatiguait, on remarquait tout de suite la régularité des traits, la vivacité du regard et de la physionomie, et à l'opposé, l'inertie, l'aspect profondément indifférent de la mongolienne.

On voit donc qu'il ne faut pas attacher une telle importance au faciès en lui-même, mais le considérer comme un signe commode pour individualiser toute une catégorie d'arriérés dont la désignation de mongoliens est consacrée par l'usage depuis 75 ans.

C'est l'arriération seule qui compte en effet, car c'est elle qui persiste lorsque le faciès s'est modifié chez l'adulte.

En résumé le diagnostic positif est très facile : il suffit d'observer un instant le comportement du sujet à faciès mongoloïde pour deviner l'arriération massive, et l'on ne peut discuter sérieusement que sur deux points :

Le premier pose la question de l'entité de l'arriération mongolienne. M. le professeur Sendrail, de Toulouse, a en effet défendu cette opinion avec son élève Hascal Bentin que, du point de vue anatomique, étiologique et clinique, le mongolisme ne devrait pas être considéré comme une maladie autonome, mais « comme une agrégation assez hétérogène d'états de dégénération psycho-somatique, encéphalopathies, hypothyroïdies, etc., dont l'élément commun est constitué par le faciès asiatique... On peut donc mettre en doute l'autonomie de la maladie mongolienne et estimer qu'elle ne mérite pas une place isolée dans la nosographie des idioties constitutionnelles ».

Hascal Bentin, par ailleurs, tend à donner une étiologie endocrinienne à ces « états hétérogènes ».

Cette théorie paraît vraiment par trop éloignée des faits d'observations de plus en plus nombreux confirmant l'existence de l'affection congénitale décrite par Langdon-Down, et M. le professeur Lereboullet la tient pour indéfendable.

Le deuxième point sur lequel peuvent porter des discussions diagnostiquées est le problème de ce que certains auteurs ont appelé « formes frustes » et en quelque sorte aussi des « équivalents ». Nous avons au chapitre des formes cliniques suffisamment insisté sur cette importante question pour qu'il soit utile d'y revenir.

Rappelons cependant qu'il existe des sujets, et même dans certains cas plusieurs membres d'une même famille, qui sont marqués d'une dystrophie faciale pouvant aller d'un simple épicanthus à l'aspect mongoloïde à peu près complet : ces individus sont cependant normaux du point de vue physique et mental. W. Malz donne une statistique de 30 cas (17 garçons, 13 filles) observés en Westphalie. Chacun de ces enfants présentait, outre l'épicanthus, un ou plusieurs stigmates physiques de la dystrophie mongolienne, mais aucun d'eux n'était oligophrène, et l'auteur n'a retrouvé d'antécédents psychopathiques que dans 3 cas. Il donne d'ailleurs des renseignements sur chacun de ces enfants et cherche une explication à ces faits curieux. Il est certain d'ailleurs que de tels faits ne doivent pas se rencontrer seulement en Westphalie.

Personnellement, nous en avons rencontré plusieurs fois, et entre autres une famille où la dystrophie faciale se retrouve dans cinq générations successives, sans jamais coïncider avec une déficience psychique : aucune notion pathologique ou raciale ne paraît venir l'expliquer, et la transmission de ce caractère si particulier se fait sans aucune modification. Ajoutons qu'il n'existe pas d'anomalie organique associée.



Ainsi, comme notre maître M. Lereboullet, nous pensons que la réalité du mongolisme est indiscutable : son diagnostic est le plus souvent évident ; si donc, les premières années qui ont suivi la publication initiale de Langdon-Down, des erreurs ont pu être commises, cela tient à ce qu'elle était encore mal connue. Actuellement il semble qu'elles soient beaucoup moins fréquentes. Nous

passerons cependant pour mémoire une revue rapide des principaux diagnostics que le mongolisme peut poser.

LE MYXŒDÈME bien que placé par Brudzinski sur un même plan nosologique avec le mongolisme et la micromélie a une individualité incontestée. La face lunaire, les téguments infiltrés, la peau blafarde et sèche, la rareté des poils, la chute de la queue du sourcil, la frilosité, l'apathie, en sont des symptômes bien spéciaux chez les myxœdémateux. L'arriération mentale est aussi bien particulière, et M. Bourneville, puis M. Marfan, ont parfaitement mis en relief l'un et l'autre la différence entre cet état et le mongolisme. Seule chez le jeune enfant la distinction entre les affections, dans les cas de myxœdème fruste, peut être délicate, d'autant qu'il existe toujours un certain degré d'hypothyroïdie dans le mongolisme, et par ailleurs des formes associées, rares malgré tout. Enfin les mongoliens adolescents ou adultes peuvent prendre un aspect myxœdémateux avec bouffissure de la face et obésité.

Les principales AFFECTIONS CONGÉNITALES dans lesquelles l'aspect de la face et du crâne présente un type particulier, sont trop évidentes pour permettre une erreur : telles sont la MALADIE DE CROUZON ou dysostose cranio-faciale, L'OXYCÉPHALIE ou crâne en tour, L'ACRO-CÉPHALO-SYN-DACTYLIE ou maladie d'Apert ; enfin la DYSOSTOSE CLEIDO-CRANIENNE ou maladie de Pierre Marie et Sainton, avec un crâne et un faciès très différents de ceux du mongolien, et une agénésie de la clavicule.

LE RACHITISME donne des déformations trop caractéristiques pour permettre une hésitation, mais il est à noter que nous avons plusieurs fois trouvé des signes classiques de rachitisme mis au compte de la dystrophie mongolienne, alors qu'il s'agit d'une association et non pas de dépendance.

Enfin, l'ARRIÉRATION MENTALE, élément le plus important du mongolisme, pose la question du diagnostic des idioties et imbécillités en général. Mais elle est vite résolue :

Les idioties ou imbécillités, d'origine encéphalique, s'accompagnent de gros troubles neurologiques et d'un faciès tout autre.

L'idiotie myxœdémateuse a été précédemment étudiée.

L'IDIOTIE AMAUROTIQUE de Tay-Sachs enfin, est maintenant fort bien connue : ses lésions organiques, son caractère récessif, son pronostic fatal en sont les marques qui ne laissent place à aucun doute.

En résumé, le mongolisme dans sa définition classique ne permet aucune erreur de diagnostic.

Les seules discussions possibles n'ont trait qu'à des questions de doctrines ou d'hypothèses, lesquelles remettent l'individualité même de la maladie en cause.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les travaux et publications relatifs à l'anatomie et à l'histologie viscérale et nerveuse dans le mongolisme sont assez dispersés et peu nombreux : c'est à l'étranger qu'on en trouve le plus, au moins actuellement.

Il ne nous a été possible de pratiquer des recherches personnelles dans ce domaine que tout récemment — par défaut de matériel anatomique. — Aussi remettons-nous à plus tard l'exposé du résultat de ces investigations dont les techniques délicates et variées prolongent la durée.

Pour le moment nous étudierons déjà :

- les conditions générales des travaux d'anatomie pathologique au sujet du mongolisme.
- l'état actuel de la question, d'après les publications diverses.

*
**

I. — Conditions générales des travaux anatomiques sur le mongolisme

S'il est facile de trouver des mongoliens en vue de leur étude clinique ou thérapeutique, au moins dans les grands centres, il devient par contre extrêmement difficile de se procurer un matériel anatomique susceptible d'être étudié.

Pourtant, les mongoliens meurent dans une grande proportion et l'on devrait pouvoir se procurer des pièces d'autopsie. C'est théoriquement exact, mais en pratique on ne voit que peu de mongoliens mourir dans les hôpitaux, car ils restent dans leurs familles ou finissent par se perdre dans des asiles éloignés. D'autre part, la dystrophie mongolienne n'est pas assez fréquemment un motif d'autopsie en soi. Enfin, très souvent aussi le matériel anatomique sera inutilisable parce que non formolé ou prélevé

trop tardivement. C'est là un des graves inconvénients de la loi des 24 heures pour les autopsies en France: et ce qui permet aux auteurs allemands en particulier, de faire des études plus poussées sur cette question, c'est la possibilité de prélever les pièces dans les deux heures qui suivent la mort.

Une dernière remarque : c'est la nécessité, lorsque l'on veut faire l'étude anatomique des pièces, de préciser l'authenticité du diagnostic clinique. S'agissait-il bien de mongolisme vrai, ou d'aspect mongoloïde ? Quel était le degré d'arriération ? N'y avait-il aucune infection ou dystrophie associée ? (syphilis, rachitisme, myxœdème). Cette enquête devra se montrer rigoureuse, surtout pour les pièces retrouvées dans des collections de musée anatomique.

II. — Etat actuel de la question.

Il est évident que si depuis Langdon-Down, les travaux anatomiques sont encore en route et ont pu donner lieu à de maintes discussions, c'est que l'on a pas trouvé d'emblée — ni par la suite — une lésion nette, massive, localisée à un ou plusieurs organes se retrouvant dans tous les cas et qui permette d'établir une relation de causalité avec la dystrophie mongolienne. C'est ce qui caractérise au contraire le myxœdème.

Il y a lieu cependant de faire à ce propos quelques remarques : en lisant les relations des divers auteurs qui ont traité cette question, on s'aperçoit vite que des études d'ensemble n'ont que rarement été pratiquées, que l'examen du système nerveux central n'a pas été poussé à fond et que certains l'ont fait pour étayer un « a priorisme » étiologique ou pathogénique. Enfin, les cas publiés restent relativement peu nombreux.

Cette mise au point terminée, nous allons donner ici les publications les plus marquantes au sujet de l'anatomie pathologique du mongolisme, puis nous risquerons une conclusion d'après l'analyse de ce matériel.

En France.

Les premiers auteurs qui s'intéressent au mongolisme, s'occupent déjà des lésions anatomiques de cette dystrophie.

BOURNEVILLE, de 1901 à 1906, étudie avec MM. PHILIPPE et

OBERTHÜR, plusieurs cas anatomiques. Il signale des réactions méningées assez intenses dans 3 cas; des lésions macroscopiques et histologiques d'agénésie de la corticalité; enfin, des altérations du corps thyroïde dans 2 cas.

M. MARFAN, dans son traité, parle de lissencéphalie et de microgyrie : « l'écorce est mince et pauvre en cellules. Les fibres nerveuses sont minces et pauvres en myéline. Cette hypoplasie prédomine souvent à la face inférieure du cerveau dans la région de l'hypophyse et du 3^{ème} ventricule » (Clinique des Maladies de la première enfance, p. 562).

M. COMBY, dès 1906, étudie comparativement le cerveau d'un mongolien et d'un enfant du même âge (1), il indique que « le cerveau du mongolien est plus petit en totalité; il est surtout plus court dans le sens antéro-postérieur ». Il note la lissencéphalie : « les circonvolutions sont moins nombreuses, aplaties, élargies; les plis de passage sont rares; les sillons sont peu profonds ». Mais par contre « aucune irrégularité; aucune asymétrie; on n'y trouve pas de sclérose, de foyer ramolli, de porencéphalie ». — « Au microscope, il semble que le cerveau soit pauvre en éléments nobles, comme s'il avait été arrêté à une des premières phases de son développement embryonnaire ».

M. Babonneix, M. Lhermitte ont par la suite étudié plusieurs cerveaux de mongoliens.

M. BABONNEIX, en 1909, a examiné un cerveau de mongolien, au laboratoire du professeur Raymond (2). Il a trouvé :

1° Des lésions d'agénésie cérébrale évidentes. Agénésie macroscopique. Agénésie histologique et cytologique. Il est formel sur ce point. Mais il se demande si cette agénésie est primitive ou secondaire ?

2° En faveur de cette seconde opinion il donne les constatations faites par lui, de méningite et de périvascularite.

Rejetant l'étiologie tuberculeuse et même syphilitique de ces lésions, M. Babonneix les interprète comme des manifestations de méningo-encéphalite chronique. Ce n'est que plus tard, avec M. Lhermitte qu'il rattacha à la syphilis les nodules de périvascularite observés.

(1) COMBY et CHARTIER. — Société de Pédiatrie de Paris. « Mongolisme infantile », 24 avril 1906.

(2) L. BABONNEIX. — « Contribution à l'étude anatomique de l'Idiotie mongolienne », *Arch. de Méd. des Enfants*, juillet 1909.

Son élève, M. Dop, dans sa thèse de 1909 va jusqu'à supposer que la méningite bacillaire pourrait être à l'origine des perturbations morphologiques du crâne et de la face.

M. Babonneix admet l'étiologie syphilitique de l'agénésie cérébrale mongolienne, au moins très fréquemment: ses nombreux travaux et publications en font foi, et il retrouve avec M. Lhermitte des infiltrats nodulaires à type syphilitique dans les méninges d'un mongolien de 4 jours (Société de Neurologie, 3 décembre 1936).

M. LHERMITTE, avec MM. SLOBOZIANO et RADOVICI, étudient en 1921 les organes d'un mongolien de 3 mois 1/2.

Le corps thyroïde présente des zones de sclérose et des zones d'hypoplasie à type embryonnaire.

Les testicules sont normaux.

Les surrénales n'ont pas de substance médullaire.

Les reins sont en partie sclérosés.

Enfin, de gros troncs nerveux traversent le foie.

L'auteur signale, pour le cerveau, la lissencéphalie et une agénésie partielle du corps calleux. Mais l'étude histologique du cortex cérébral et cérébelleux ne montre rien d'anormal. Pas de lésions méningées.

Par contre, l'auteur insiste sur la présence de foyers de ramollissement dans le corps calleux, la moelle et le bulbe.

En conclusion, il considère ces lésions inflammatoires comme de nature probablement syphilitique et témoignant de l'inspéculation du sujet.

Mais M. Lhermitte pense malgré tout — autre cas étudié avec Lemaire — que l'hypoplasie corticale est la seule lésion à laquelle puisse être rattachée l'arriération mongolienne.

A l'Etranger (1).

Des travaux assez importants ont été publiés : nous résumerons les plus marquants d'entre eux (à la suite de ceux de Vogt qui, en somme, le premier, attira l'attention sur l'histologie du système nerveux des mongoliens).

I. — M. Paul BIACH donne le compte-rendu détaillé de l'exa-

(1) On trouvera les références détaillées des travaux étrangers à la bibliographie.

men de l'encéphale d'un mongolien de 6 mois. *Au point de vue macroscopique*, il remarque la petitesse du bulbe, du cervelet et de la protubérance par rapport au développement de la base du cerveau et au volume comparé chez les enfants normaux.

L'étude histologique a montré :

a) des modifications de l'écorce cérébrale. Ces modifications ne portent que sur les cellules et leur différenciation.

1° La forme cellulaire. Ce n'est que dans certaines régions seulement que les cellules pyramidales sont nettes. Il est à remarquer qu'à ce point, le lobe frontal est le moins différencié;

2° On remarque en outre la présence de cellules binucléées ou avec un noyau à deux nucléoles dans toute une partie de l'écorce:

3° En général tigroïde invisible.

L'auteur discute longuement de la valeur de ces constatations. Il fait la part des possibilités d'artefacts par altérations post-mortem et pour les cellules à nucléoles il établit un parallèle avec l'encéphale d'un enfant normal du même âge. Tout compte fait il semble que ces lésions décrites soient authentiques et en rapport avec le mongolisme.

b) l'intégrité de la névroglie et du tissu conjonctif.

c) des modifications cellulaires seulement dans le thalamus (cellules à nucléoles ou binucléées) (amas de grandes cellules triangulaires semblables à des cellules névrogliales).

d) l'intégrité du noyau caudé, du noyau lenticulaire, des tubercules quadrijumeaux, des pédoncules de la protubérance du bulbe et du cervelet qui seraient cependant macroscopiquement très hypotrophiés. P. Biach termine son étude en concluant à l'agénésie du système nerveux central comme facteur pathogénétique du Mongolisme.

II. — A. GANS insiste sur les *déformations macroscopiques* qui seraient, dans 4 cas :

a) la forme en « bec » de la base des circonvolutions antérieures.

b) le rapprochement des lobes temporaux.

c) un corps calleux très court et orienté verticalement.

d) une scissure de Sylvius entr'ouverte.

Au point de vue histologique, Gans a remarqué dans tous les cas certaines déformations en îlot siégeant dans la substance grise et rappelant des images analogues qui auraient été observées au niveau du cervelet des chimpanzés et des orang-outans.

III. — THIEMICH donne le résultat des examens anatomiques d'un mongolien mort à 5 ans 1/2 de tuberculose.

L'encéphale retient particulièrement son attention. Le cerveau pesait 1045 gr. et présentait un aspect atypique de la région de l'insula de Reil.

Au point de vue macroscopique encore. Thiemich note : au niveau de l'hémisphère gauche, l'étroitesse des 2-3 inférieurs de la 1^{re} circonvolution temporale.

La partie moyenne des frontale et pariétale ascendantes est très étroite et le sillon de Rolando ne se ferme pas en bas.

Les circonvolutions postérieures sont séparées des circonvolutions centrales par un sillon très profond, analogue au sillon de Rolando. Au niveau de l'hémisphère droit, le sillon de Rolando n'est pas non plus fermé en bas. La partie supérieure de la frontale ascendante est seule rétrécie. En outre dans la substance grise de la 1^{re} circonvolution frontale existait un tubercule accolé à la leptoménige.

Thiemich ne donne pas d'examen histologiques.

Il a étudié le corps thyroïde qui était normal d'aspect et sur les coupes histologiques.

IV. — JAKOB donne le résultat de l'examen de 10 cerveaux de mongoliens. Il a trouvé :

a) des défauts considérables dans la configuration extérieure, surtout pour les circonvolutions cérébrales.

Il insiste sur la fréquence de la forme arrondie du cerveau.

b) un rétrécissement de l'espace interpedonculaire, mais sans diminution ou altérations des noyaux de la région hypothalamique.

c) le cervelet normal dans tous les cas.

d) enfin, il a noté « de graves modifications » cytoarchitectoniques dans les lobes frontaux, pariétaux et occipitaux, mais sans préciser. Il remarque aussi la pauvreté constante en cellules ganglionnaires de la couche III, surtout dans les lobes temporaux.

V. — Parmi les auteurs Italiens, nous avons retenu les deux plus récentes publications.

A) Celle de TATAFIORE avec les examens anatomiques des organes d'un mongolien de 3 mois et d'un autre de 6 mois. Voici leur résultat :

Encéphale. — Examen macroscopique :

Les méninges sont normales d'aspect, mais assez tendues.

Le volume du cerveau est normal, mais sa forme est modifiée par le rejet en arrière de la scissure de Rolando. Les circonvolutions frontales sont en effet plates et larges. Rien d'anormal dans tout le reste du système nerveux central.

Dans le deuxième cas l'auteur signale que malgré un volume presque normal, le cerveau est assez modifié : en général les circonvolutions sont aplaties, certaines assez grosses, d'autres, minces et séparées par des sillons peu profonds. Les pôles frontaux sont peu développés. Rien d'anormal dans le reste du S.N.C.

Au point de vue histologique, l'auteur est formel et ne signale aucune modification cellulaire ou névrogliale, aucune manifestation de processus inflammatoires en activité ou éteints.

Corps thyroïde. — Dans un cas, cet organe présente de grosses altérations histologiques avec cloisons épaisses et nombreuses et structure du type fœtal (follicules d'aspect uniforme, sans ou avec très peu de colloïde).

Dans l'autre cas, les modifications existent, mais moins intenses et moins diffuses.

Les parathyroïdes sont normales.

Le thymus dans les 2 cas présente des caractères d'involution précoce et différents de ceux de l'involution physiologique.

Les surrénales sont normales.

Les testicules, dans un cas, sont histologiquement normaux. Dans l'autre cas au contraire, les coupes ont montré une énorme prolifération du tissu conjonctif de soutien, étouffant les tubes séminifères dont certains sont normaux, mais d'autres déformés, avec un épithélium séminifère plus ou moins altéré.

L'hypophyse est normale.

B) *Celles de Filippo Cardona* de Florence, qui d'une part fait une revue générale des *travaux anatomiques sur le mongolisme* et d'autre part a étudié d'une manière très approfondie la microglie dans le cerveau de deux mongoliens.

Il attache une grosse importance aux lésions de la microglie comme preuve d'un processus inflammatoire en activité ou ancien. Ses conclusions sont formelles : il n'y a pas de lésions inflammatoires, mais : « un aspect de la microglie qui permet de la rapprocher des formes histologiques observées dans quelques cerveaux avec des lésions légères qui proviennent d'un léger processus d'encéphalopathie ancienne ».

(Augmentation de la microglie corticale).

L'auteur conclut à « une hypoplasie de la corticalité » comme lésion histologique cérébrale du mongolisme.

VI. — MM. STEFKO et IVANOWA ont fait de très intéressants travaux anatomiques sur les organes des mongoliens.

Voici le résumé de ces études :

Encéphale. — Les circonvolutions cérébrales sont en général aplaties mais plus particulièrement les circonvolutions précentrale, centrale et post-centrale.

Les anastomoses et les sillons supplémentaires ne sont pas développés.

Du point de vue histologique : « le mongoloïde n'offre pas de déviations pathologiques dans l'écorce du cerveau... mais nous observons partout chez lui un type purement structuraire (architectoïque), d'un dérangement et d'une altération de développement. »

Poumons et glandes endocrines. — Les auteurs interprètent les lésions constatées par eux comme « un retard dans la structure histologique des organes, lequel se conserve pour la vie ». Ce complexe correspondant à « une forme hypoévolutive du développement ». C'est également dans ce sens qu'ils interprètent les lésions cérébrales.

VII. — M. DE VILLAYERDE a trouvé des lésions dans le cervelet des mongoliens : lamelles cérébelleuses de faible épaisseur; absence d'un grand nombre de cellules de Purkinje; neurones purkinjiens rétractés et atrophiés; fibres des corbeilles épaissies et hypertrophiées. La région des grains semble normale. Dans les régions les plus superficielles du cortex cérébelleux se trouvent des fibres à orientation radiée qui se terminent presque à la superficie corticale et n'ont pas été trouvées dans la profondeur.



L'étude des lésions organiques dans le mongolisme a donc donné lieu, tant en France qu'à l'étranger, à quelques intéressants travaux. Ils se résument en quelques conclusions assez précises :

1° Il existe incontestablement des *lésions d'agénésie cérébrale*, avec hypoplasie des circonvolutions, et pauvreté en éléments nobles des couches de la corticalité prédominant sur certaines zones comme le montrent les préparations histologiques.

Sur ce point, les travaux de nombreux auteurs sont en concordance (Bourneville, Marfan, Comby, Bloch, Delfini, Jakob, Thiemich, Vogt, Cardona...).

2° Certains auteurs, admettant les faits d'agénésie ont pensé en avoir trouvé la cause plus ou moins directe dans la présence de *lésions inflammatoires associées* du système nerveux central (lésions banales ou syphilitiques). Philippe et Oberthür, Babonneix, Sutherland, Cozzolino, Stevens, Lhermitte, insistent sur ce deuxième point.

3° A la suite de Willmarth, d'autres (Van der Scheer, Biach, Sutherland, Lange, Lewkowitz), ont soutenu que l'hypoplasie était surtout manifeste dans la *région de la base* et du plancher du III^{me} ventricule, la région interpédonculaire, le pont de Varole, le bulbe et le cervelet.

Mais cette opinion qui se basait surtout sur des constatations macroscopiques a été mise en doute par Vogt, de Villaverde, et très combattue par Jakob et Davidoff.

4° Signalons enfin les intéressants travaux de Stefko et Ivanowa qui font de tous les faits histologiques observés, aussi bien dans le système nerveux que pour les glandes endocrines, une « *forme hypo-évolutive du développement* ».

5° L'étude des *glandes endocrines* a donné des résultats assez variés pour ce qui concerne les testicules, les surrénales et le thymus. Par contre, de nombreux auteurs ont trouvé des lésions parfois notables du corps thyroïde paraissant avoir provoqué un ralentissement certain de la fonction.

III. — Conclusions.

L'état actuel des travaux anatomiques et histologiques sur le mongolisme nous a donné certes d'intéressants renseignements, mais il reste beaucoup à faire et à préciser.

Il convient de multiplier les méthodes d'investigations pour le système nerveux central et à côté des recherches cytologiques d'étudier les myélinisations. Il n'est pas douteux que des examens anatomiques de mongoliens traités pourront, lorsqu'ils se présenteront, être très utilement confrontés avec les coupes actuelles : il serait utile, de même, d'établir des comparaisons entre les différents types d'arriération.

Mais ceci suppose la réalisation d'atlas du système nerveux

dans le mongolisme, ce qui n'a pas encore été envisagé jusqu'à présent.

*
**

A côté de ce domaine d'investigation, forcément limité, puisque l'histologie ne peut se pratiquer sur les tissus vivants, il ne faut pas craindre d'envisager quelques considérations physiologiques ou expérimentales et tout n'a pas encore été fait dans ce sens, à beaucoup près.

C'est ainsi que les relations entre l'action des glandes endocrines et le développement de la substance nerveuse mériteraient peut-être quelques nouvelles précisions.

Il en est de même des relations entre le traitement électro-ionique et les transformations consécutives dans le système nerveux comme l'a déjà montré M. Bourguignon, du point de vue physiologique.

Enfin n'y a-t-il pas encore de nombreux points obscurs dans l'étude des rapports entre les phénomènes moteurs physiologiques ou pathologiques et les fonctions psychiques ?

Des précisions qui seront apportées dans ce domaine pourront découler d'intéressantes conclusions au sujet du mongolisme, de sa pathogénie et probablement du traitement.

Les observations de certains mongoliens que nous présentons soulèvent donc de nombreux problèmes puisqu'elles montrent que l'arriération n'est pas dans cette dystrophie une tare immuable mais qu'on réussit à la modifier. Il s'agit de savoir si l'on doit se contenter des résultats actuels ou si l'on est en droit d'espérer mieux encore.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

La recherche des causes de la dystrophie mongolienne, a depuis Langdon-Down, excité la curiosité de tous les cliniciens, psychiâtres ou anthropologistes.

Avant de commencer ce chapitre proprement dit, nous avons voulu, ici, faire un exposé *des faits d'observations* intéressants déjà par eux-mêmes et que les auteurs des diverses hypothèses étiologiques ou pathogéniques ont repris tour à tour en les interprétant plus ou moins.

RECHERCHES GÉNÉRALES

Nous allons pour constituer un « matériel étio-pathogénique » observer tout ce qui paraît pouvoir déterminer une perturbation dans l'individu ou sa descendance.

I. — Etude des antécédents personnels.

Les antécédents personnels de l'enfant mongolien n'ont rien à voir avec la question puisqu'il s'agit d'une affection congénitale. Cependant, l'étude de l'évolution des différents troubles, la fragilité aux infections, les modifications de l'arriération ou de l'état général chez les grands, pourront, dans certains cas, donner, par comparaison avec d'autres affections congénitales des indications utiles en vue de la recherche des causes.

II. — Genèse du Mongolien.

La genèse du mongolien, de la conception à la naissance, son rang dans la fratrie, l'étude des autres enfants quand il y en a, sont par contre du plus haut intérêt.

Nous diviserons ces recherches en une série de petits chapitres et nous exposerons chacun d'eux brièvement et le plus objectivement possible.

A. CONDITIONS DE LA CONCEPTION.

Elles ne paraissent pas toujours parfaites. Du point de vue moral ou psychique, certains auteurs ont remarqué (Comby et notre maître M. Lereboullet en particulier), la fréquence chez l'un des conjoints, ou chez les deux, d'états subnormaux dans la période correspondante. Ce sont des périodiques en crises de dépression ou d'anxiété (nous en avons un cas), ce sont des émotifs sous le coup d'une violente colère ou d'une émotion physique accidentelle. Nous en avons encore d'autres cas dans la statistique de la consultation des Enfants-Assistés. Il s'agit parfois (plusieurs cas signalés) d'une conception à la suite de très grands chagrins (deuils), dans le but très louable d'avoir un enfant qui sera une consolation. Enfin, il y a le cas des femmes impressionnables et imaginatives qui, à l'époque de la conception ou dans la période antérieure, ont eu « peur » parce qu'elles avaient vu d'autres mongoliens (il en est des cas authentiques) ou des êtres dystrophiques. Nous avons fait de ces constatations dans deux des observations du service de M. Lereboullet.

Du point de vue physiologique la conception peut être défectueuse : coït dans un accès d'éthylisme aigu ou pendant une période de déficience organique. Nous reviendrons sur ces facteurs assez rares croyons-nous (nous voulons dire en tant que responsables de mongolisme).

Si certains auteurs ont suspecté l'abus des moyens anticonceptionnels chez les parents d'un mongolien, nous n'avons pu faire dans nos statistiques aucune observation analogue.

B. GROSSESSE.

La grossesse d'une femme enceinte d'un fœtus qui sera un mongolien est-elle plus souvent perturbée que la moyenne des grossesses ?

Nous croyons pouvoir répondre que non.

Bien entendu, toutes mauvaises influences d'ordre moral ou psychique relatées pour la période conceptionnelle ont été également observées au cours de certaines de ces grossesses, mais pas avec une telle fréquence, et pendant la dernière guerre le taux des mongoliens n'a pas été plus élevé dans les villes où survenaient de fréquents bombardements que dans les autres. Notre

statistique confirme ces faits et si une perturbation psychique est à relever dans les antécédents de la mère ou des parents, c'est plus fréquemment dans la période de la conception.

Du point de vue clinique, l'on n'a pas non plus observé que les grossesses soient particulièrement marquées par des phénomènes anormaux ; traumatismes, fatigue, vomissements, albuminurie, troubles sympathiques ne sont pas ici plus fréquents qu'ailleurs comme nous avons pu nous en rendre compte par l'interrogatoire des mères de nos mongoliens.

Cependant nous n'affirmons pas que ces grossesses aient toutes été physiologiquement normales.

C. ACCOUCHEMENT.

Il ne peut en aucun cas intervenir comme cause d'une maladie congénitale. D'ailleurs aucun fait vraiment anormal n'est à relever.

D. RANG DU MONGOLIEN DANS LA FRATRIE.

Il a fait l'objet de nombreuses statistiques. Nous allons donner les principales pour la seule valeur des chiffres, nous réservant par la suite de les interpréter ou d'en tirer quelques inductions étiologiques.

En général, et ce point est très important, le mongolien est, ou bien *le dernier né*, ou bien *l'un des derniers*. Mais ceci est loin d'être absolu et d'autres fois c'est dans la *première moitié de la fratrie* qu'il se trouve. Aussi existe-t-il des statistiques relatives à chacune de ces éventualités.

Voyons la première :

Le pourcentage des mongoliens derniers nés est, pour :

M. Schuttelworth.....	de 63 %	sur 107 cas
M. von Hofe	» 61 %	» 159 »
M. Hultgreen	» 56 %	» 41 »
M. Lapage	» 67 %	» 52 »
M. Lieeper	» 56 %	» 98 »
M. Orel	» 59 %	» 86 »
M. Turner	» 53 %	» 17 »
MM. Pichon et Bourgin.....	» 80 %	» 19 »

D'autres auteurs donnent des statistiques où le mongolien est

suivi d'un autre enfant et moins fréquemment de plusieurs, mais restant toujours dans la seconde moitié de la fratrie.

Citons l'intéressante statistique de M. Noël Spühler de Zürich :

Sur 66 cas, le mongolien était 54 fois le dernier-né, 8 fois l'avant-dernier et toujours le dernier dans des familles de 6 ou plus.

Enfin, sur 80 observations de mongolisme chez les jumeaux, l'accident survient le plus souvent dans la seconde moitié de la fratrie et fréquemment il s'agit d'une dernière grossesse.

Nos statistiques, tant pour les malades de notre maître le Professeur Lereboullet que pour ceux observés par ailleurs, nous ont donné les résultats suivants :

Sur une statistique de 26 mongoliens, 20 sont les derniers nés (ou enfants uniques). Mais nous manquons de renseignements précis sur 3 des 6 sujets restants.

M. Pichon fait, au sujet de la fréquence de la dernière place occupée par le mongolien dans la fratrie, une très juste réserve, dont nos observations ont confirmé la valeur : si l'enfant arriéré termine la fratrie c'est que les parents, désolés par la survenue de celui-ci, ont volontairement empêché toute nouvelle grossesse pour éviter pareil résultat. Ceci ôte une partie de l'intérêt propre à cette statistique mais lui laisse cependant une signification : le mongolien naît ordinairement tard et de parents relativement âgés.

Voyons maintenant la seconde statistique, celle qui montre le mongolien dans les premières grossesses :

M. Bauer, sur 20 cas, trouve le mongolien 6 fois l'aîné et 8 fois le second.

M. Berny trouve plus de 50 % de mongoliens premier ou deuxième sur un total de 50.

MM. Reuben et Klein trouvent 50 % de mongoliens dans les 3 premières grossesses sur 300 cas.

Mme Macklin trouve 28 % de mongoliens premiers-nés sur 275 (et elle ne compte pas dans ce chiffre les premiers-nés tard venus).

M. Steel trouve 15 % de mongoliens premiers-nés sur 420 cas.

M. Orel trouve 22 % de mongoliens premiers-nés sur 95 cas.

Mme Macklin faisant la conclusion d'un total général de 790 mongoliens, trouve une fréquence de premiers-nés de l'ordre de 22 % (elle élimine 28 % de premiers-nés tard venus).

Notre statistique a montré que sur 26 sujets, onze étaient les premiers-nés.

Une remarque s'impose également à la fin de cette seconde statistique. C'est (comme l'observe Mme Macklin) que dans une famille la première grossesse peut, pour des motifs divers, n'être survenue que tard et alors le fait d'être premier-né n'a plus de valeur en soi. *Dans nos cas* : sur 11 mongoliens premiers-nés, 7 d'entre eux l'étaient de mère âgée de 30 ans ou plus et deux seulement étaient nés de mères de 24 ans. Pour 2 enfin nous n'avions pas de renseignements. En réalité le mongolien premier-né d'une mère entre 20 et 30 ans est le seul à retenir dans le dénombrement : ce fait devient alors beaucoup plus rare.

Nous ferons remarquer aussi que des fausses-couches, des avortements viennent quelquefois déplacer le rang que paraissait occuper l'enfant anormal, mais il est souvent impossible d'avoir des précisions à ce sujet.

E. GROSSESSE GÉMELLAIRE.

Elle peut aboutir à la venue d'un ou plus rarement de deux mongoliens. Ce cas a été fréquemment observé ; il présente un intérêt étiologique considérable, mais nous commencerons par l'exposer très objectivement.

Une distinction capitale s'impose d'emblée selon qu'il s'agit d'une grossesse univitelline ou bivitelline et selon qu'elles ont abouti à la naissance de un ou deux mongoliens.

Il a été relevé jusqu'à présent près de 80 observations de mongolisme chez des jumeaux mais des renseignements précis n'existent que relativement à 71 d'entre elles. Voici comment elles se répartissent d'après MM. Pichon et Bourgin :

1° Grossesses gémellaires aboutissant à un seul mongolien : total 60, qui sont toutes bivitellines (cependant les renseignements manquent sur 10 d'entre elles quant à cette question).

Sur ces 60 cas, la moitié correspond à des jumeaux de même sexe et les auteurs de cette statistique admettent de manière absolue que ces 30 grossesses étaient bivitellines.

2° Grossesses gémellaires aboutissant à deux mongoliens : total 12, toutes univitellines avec des enfants du même sexe.

Nous n'avons pas personnellement d'observations de jumeaux mongoliens dans nos 24 cas.

A la faveur de ces observations, il semble qu'on puisse établir

— sans formuler de lois trop rigoureuses comme M. Orel — que :

1° Si les deux jumeaux sont mongoliens, ils proviennent toujours d'une grossesse univitelline.

2° Si l'un des deux jumeaux est mongolien et l'autre normal, il s'agit alors toujours d'une grossesse bivitelline.

M. Kund Krabbe qui a étudié cette question d'une façon très précise sur un matériel de 5 cas (un cas de jumeaux mongoliens et 4 cas de grossesse gémellaire avec un seul mongolien) en arrive à ces conclusions mais fait cependant une réserve, car : « Naturellement, il est impossible de donner une preuve exacte de l'hypothèse que les jumeaux mongoloïdes sont monovulaires, les quatre autres couples biovulaires. Mais tant qu'aucune autre circonstance n'indique le contraire, cette considération est le plus d'accord avec les opinions générales concernant les jumeaux monovulaires et biovulaires. »

« ...Qu'en conclure, dit M. Lereboullet, sinon que le mongolisme a bien à son origine une tare de germe qui retentit à la fois sur les deux jumeaux, lors de grossesse univitelline ? » Nous reviendrons sur cette importante conclusion étiologique et sur les diverses interprétations qui ont été données aux faits précités.

III. — Les Géniteurs.

Après avoir colligé tous les faits paraissant devoir prendre une certaine importance étiologique depuis la conception jusqu'à la naissance de l'enfant mongolien, nous étudierons maintenant ceux qui concernent les parents : question fort importante, car les nombreuses observations recueillies à ce sujet permettent d'établir des considérations pathogéniques assez solides.

A. AGE DU PÈRE.

Il est variable, mais en général, et c'est naturel, il est plus souvent élevé que celui de la mère.

Voici quelques statistiques connues :

M. Schulz trouve 23 % de pères âgés de plus de 40 ans à la naissance du mongolien.

M. Turpin trouve un âge moyen de 37 ans à la naissance.

MM. Pichon et Bourgin, dans leur étude statistique du mongolisme chez les jumeaux, ne trouvent que 8 fois l'âge du père supérieur à 35 ans sur 80 cas.

M. Reiche, sur 29 cas, trouve :

- dans 10 cas, l'âge du père entre 40 et 49 ans ;
- 8 cas, l'âge du père entre 36 et 40 ans ;
- 11 cas, l'âge du père au-dessous de 35 ans.

Notre statistique porte sur 19 cas où nous avons pu avoir des renseignements précis :

- dans 9 cas le père avait 40 ans ou plus (2 fois 50 ans) ;
- 7 cas le père avait 30 ans ou plus ;
- 3 cas le père avait 25 ans ou moins.

En résumé, l'âge du père n'offre pas de possibilité pour une déduction quelconque et M. van der Scheer n'y attache aucune importance.

B. AGE DE LA MÈRE.

Il n'en est pas de même de l'âge de la mère. Voici les chiffres :

M. Langdon-Down avait noté la proportion élevée de mères âgées au moment de la conception de l'enfant mongolien.

M. Schuttleworth, sur 120 cas, trouve 41 mères au-dessus de 40 ans.

M. Brushfield trouve un âge moyen de 35 ans pour les mères.

M. Stewart trouve 61 % des mères au-dessus de 40 ans.

M. Noël Spühler fait de très intéressantes remarques à Zurich :

- 41 % des mères de mongoliens avaient de 30 à 50 ans,
- et 44 % des mères de mongoliens avaient de 30 à 40 ans.

Il fait observer par ailleurs qu'à Zurich 4 % seulement des enfants naissent de mères de 40 ans ou plus.

M. van der Scheer observe également qu'en Hollande cette fois, le chiffre le plus élevé de mères au-dessus de 40 ans est de 9 %.

Il en résulte que dans la petite quantité de mères âgées de plus de 40 ans par rapport à la population générale, une très forte proportion donnent le jour à des mongoliens.

Voici encore quelques chiffres :

M. Comby trouve, sur 95 cas, 43 % de mères au-dessus de 40 ans.

M. Douglas-Turner, sur 17 cas, trouve 35 % de mères au-dessus de 40 ans.

M. Reich trouve sur 28 cas 35 % de mères au-dessus de 40 ans.

M. Bennholdt-Thomsen (Munich) trouve, sur 38 cas 36 % de mères au-dessus de 40 ans.

M. van der Scheer donne 45 % de mères au-dessus de 40 ans.

Dans notre statistique, sur 21 cas nous avons pu avoir des renseignements précis : dans 15 d'entre eux, la mère avait 30 ans ou plus au moment de la conception du mongolien (une fois 30 ans, 14 fois plus de 30). Ceci donne à peu près une proportion de 75 %.

Dans 6 cas, c'est-à-dire près de 30 %, la mère avait 40 ans ou plus.



Nous avons donné des résultats d'observations cliniques, mais nous nous garderons de risquer d'en diminuer la clarté par de trop complexes calculs et rapports établis sur les chiffres des statistiques. Par ailleurs leur interprétation, quant à l'étiologie et à la pathogénie du mongolisme, sera discutée plus loin.

Quelques remarques cependant avant de terminer cette revue de l'âge des parents :

1° Voici d'après M. van der Scheer un tableau assez démonstratif de la relation entre l'âge des mères d'un enfant mongolien et celui des mères ayant eu un idiot d'autre nature :

A. Sur 79 familles de mongoliens :

29 mères, soit 36 % avaient au-dessus de 40 ans ;

46 mères, soit 58 % avaient au-dessus de 35 ans ;

33 mères, soit 41 % avaient au-dessous de 35 ans.

B. Sur 76 familles d'idioties d'autre nature :

5 mères, soit 6 % avaient au-dessus de 40 ans ;

21 mères, soit 27 % avaient au-dessus de 35 ans ;

55 mères, soit 73 % avaient au-dessous de 35 ans ;

2° La question des mères très jeunes a été soulevée (M. Schulz, M. Schuttelworth) mais n'offre que peu d'intérêt.

Il en est de même de l'étude du rapport de fréquence entre l'âge avancé de la mère et le sexe du mongolien (mongolienne plus fréquemment selon M. van der Scheer).

Enfin, au sujet du rapport d'âge des procréateurs, on manque encore de conclusions solides.

C. ANTÉCÉDENTS

Les antécédents des géniteurs vont-ils apporter pour le dossier des causes du mongolisme un appoint intéressant ?

En parcourant la littérature concernant cette affection congénitale, on s'aperçoit vite que bien peu d'observations complètes ont été notées dans ce sens. Cela tient à la fois au manque de renseignements pur et simple, mais souvent aussi de la difficulté que l'on a d'obtenir sur la vie et la santé des parents des précisions qu'ils refusent ou évitent d'avouer : le fait d'avoir un mongolien provoque en effet quelques perturbations dans les réactions sociales des parents pour qui cet enfant est une gêne physique et morale.

Naturellement, les recherches, du point de vue organique, ont été centrées sur les grands responsables de dégénérescence : la syphilis, la tuberculose, l'alcoolisme. Il faut avouer que l'enquête n'a pas abouti. On ne trouve pas chez les parents de mongoliens de plus forte proportion de tuberculeux qu'ailleurs. Il en est de même de l'éthylisme que nous avons fréquemment observé cependant : mais c'est un fait, hélas, très banal actuellement. La syphilis, fréquente pour certains auteurs (Babonneix, Pollet, Dop) n'est observée dans nos statistiques (M. Lereboullet) que dans 23% des cas, mais à tous ces cas ne correspondent pas chez le mongolien des signes certains d'hérédo-syphilis. Notons enfin que la consanguinité des parents n'a été signalée que dans de très rares cas (un seul cas dans nos statistiques). On ne trouvera rien de sensationnel chez les ascendants maternels ou paternels, au moins dans la très grande majorité des familles et si l'on peut découvrir chez les collatéraux plus ou moins éloignés quelque fait pathologique, cela ne revêt tout de même plus la même importance.

*
**

La question de l'importance et de la signification des antécédents pathologiques d'ordre neuro-psychique, ainsi que des tares héréditaires se rattache à celle du mongolisme familial.

IV. — Mongolisme familial.

Il est fréquent de trouver en conclusion d'un travail sur le mongolisme cette sorte de consolation : « la survenue d'un mongolien dans une famille est un accident isolé ». De fait, la réapparition dans la même fratrie ou dans la descendance ou chez les collatéraux d'un autre mongoloïde est très rare. On a cru au début que cette éventualité ne se constatait jamais : cependant, dès 1879 paraissait la première observation précise sur ce sujet.

Voici quelques statistiques : (bien entendu il faut en excepter les cas de jumeaux mongoliens) :

Mme M. T. Macklin trouve dans 2.491 familles, seulement 30 familles où il y avait plus d'un mongolien frère et sœur.

Ces 30 familles se répartissent en :

- une famille avec 4 mongoliens ;
- trois familles avec 3 mongoliens ;
- vingt-six familles avec chacune 2 mongoliens.

Dans trois familles, en outre, les mongoliens étaient cousin germain et dans une, issus de germains. Dans un de ces cas, une femme qui avait 2 sœurs et un frère atteint de cette affection congénitale eut elle-même un enfant mongoloïde.

Mme Macklin donne en fin de compte un pourcentage de mongolisme familial de un peu plus de 1 %.

M. Hermann, en 1917, signale plusieurs cas de mongolisme dans une même famille.

M. Orel, en 1921, donne 21 observations de mongolisme familial.

M. Babonneix en a trouvé deux cas.

Mais répétons-le, cette éventualité reste par rapport à l'ensemble des cas de mongolisme, exceptionnelle. De nombreux auteurs (Shuttelworth, Goddart) n'en ont jamais observés, dans des statistiques portant sur plusieurs centaines de cas.

Par ailleurs on peut se demander jusqu'à quel point toutes ces statistiques de mongolisme familial correspondent à des diagnostics rigoureux ou tout au moins à une définition basée sur les deux points capitaux : la dystrophie et l'arriération. En effet,

MM. Pichon et Bourgin n'éliminent pas franchement de leur statistique générale récapitulative une famille « où huit membres présentaient un aspect mongolien sans arriération ». Nous avons, au chapitre du diagnostic, indiqué que l'on trouve parfois l'aspect mongoloïde chez des individus normaux comme en témoignent également les observations de Malz en Westphalie. Donc, pas de « maladie de Langdon-Down » sans arriération mentale.

Le degré de parenté qui, dans une famille, unit les mongoliens est en général assez rapproché : MM. Pichon et Bourgin trouvent dans leur récapitulation :

- 30 fois une parenté au 2^{me} degré ;
- 2 fois une parenté au 3^{me} degré ;
- 3 fois une parenté au 4^{me} degré ;
- 1 fois une parenté au 6^{me} degré.

Voilà donc jugée la question du mongolisme familial : il est rare dans une même fratrie. Il est encore plus rare dans le reste de la famille.

Les tares physiques comme les stigmates d'arriération mentale plus ou moins profonde ont été recherchés avec soin par plusieurs auteurs.

Les résultats de ces enquêtes sont variables. Certains auteurs. M. Schulz en particulier, ne trouve qu'une très faible proportion de dystrophies ou de tares dans les familles de mongoliens, et en tout cas pas plus d'arriérés que dans les familles d'autres catégories d'arriérés.

MM. Turpin et Caratzali paraissent avoir observé plus d'anomalies somatiques et psychiques, surtout chez les colatéraux, bien que, ici, les appréciations soient difficiles et parfois confuses faute de renseignements très exacts.

D'ailleurs on observe de graves différences dans les conclusions des divers auteurs selon qu'ils ont fait une enquête objective ou pour chercher dans les diverses anomalies des « équivalents » de mongolisme afin d'étayer certaines hypothèses étiologiques.

En gros, on peut dire que les familles de mongoliens renferment une proportion d'anomalie *légèrement plus élevée* que dans les familles témoin.

L'interrogatoire des parents de nos mongoliens ne nous a pas permis de trouver d'autres anomalies chez les frères ou sœurs de

l'arriéré et chez les père et mère. Chez les grands-parents ou des cousins nous avons pu retrouver certaines tares ou anomalies, mais pas plus fréquemment, pensons-nous, que dans l'ensemble des familles de sujets normaux.

Nous terminerons en insistant encore sur le contrôle nécessaire des renseignements fournis par les familles, sur la nécessité de formuler certaines réserves, de faire quelques exclusions, de rester dans le cadre de la définition du mongolisme : enfin, on évitera une trop hâtive interprétation des faits.

Il faudrait aussi, avant de formuler une opinion valable, pouvoir comparer, comme le fait très justement remarquer M. Pichon, les statistiques de morbidité dans les familles de mongoliens avec celles de familles « supposées normales » d'un même milieu par exemple.

Or, les recherches pratiquées dans ce sens restent encore trop rares et leur résultat trop imprécis pour avoir actuellement une certitude quelconque.



Ce chapitre du mongolisme familial nous amène à relater un fait d'observation chez les mongoliens de notre statistique : celui de la ressemblance entre l'arriéré et ses ascendants ou collatéraux. On nous objectera que le mongolien comme tel ne ressemble qu'aux mongols ! C'est entendu, mais il y a l'allure générale et enfin un certain aspect de la physionomie que ne réussit pas à masquer complètement la dystrophie : la presque unanimité des parents ont pu nous dire avec certitude — au moins à partir de 2 ou 3 ans — à laquelle des branches de la famille cette ressemblance le rattachait.

Le plus souvent le mongoloïde ressemble à la mère ou à des personnes de la lignée maternelle : lorsque sa ressemblance le rapproche de la lignée paternelle c'est parfois à des femmes de cette lignée. Mais ce n'est là qu'une impression et il ne faut pas trop se fier à cette analogie des traits.

V. — Milieu du Mongolien.

Peu de publications font allusion au milieu social, à la classe, à l'état économique et moral, à l'origine de la famille du mongolien. C'est que toutes ces considérations n'entrent pour rien dans le déterminisme de la maladie de Langdon-Down.

Si l'on rencontre plus de mongoliens dans les milieux pauvres, c'est que ceux-ci sont plus peuplés que les classes aisées.

Quant à la répartition géographique du mongolisme, elle ne peut en aucune manière donner d'indications étiologiques, puisque en somme elle est universelle et que la maladie de Langdon-Down affecte toutes les races.

EXPOSÉ DES THÉORIES ÉTIOLOGIQUES ET PATHOGÉNIQUES

Au moyen de renseignements puisés dans les dernières publications, et d'après nos observations personnelles, nous avons récapitulé tout un ensemble de faits d'importance inégale et qui, plus ou moins rapprochés de la survenue d'un mongolien dans une famille, éveillent l'idée d'une relation de causalité.

Ces constatations, nous les avons rapportées avec toute l'objectivité possible : elles sont en effet leur valeur propre qu'il faut laisser en évidence.

Nous allons maintenant exposer les diverses hypothèses qui ont été formulées, soutenues par les uns, combattues par les autres ; les théories plus ou moins concordantes avec les faits ci-dessus indiqués, mais nous ne prendrons résolument parti pour aucune d'entre elles car, même les plus vraisemblables, ne satisfont qu'incomplètement l'observateur impartial et manquent encore d'arguments décisifs pour être définitivement acceptées.

**

Malgré cette critique un peu sévère peut-être des théories étio-pathogéniques du mongolisme, nous insisterons sur la nécessité d'arriver à une solution du problème et si nous avons l'intention de n'en donner ici qu'un court exposé, ce n'est pas pour en nier l'importance capitale du triple point de vue pathologique, thérapeutique, prophylactique et social.

D'autres considérations sur la maladie de Langdon-Down nous ont retenu et il nous est impossible d'exposer tous les chapitres d'une question aussi vaste que le mongolisme avec le même développement.

**

Nous avons divisé ce chapitre en plusieurs parties en nous efforçant de ne pas compliquer par des digressions inutiles l'exposé des principales théories, mais en évitant aussi de trop schématiser la question.

En gros, si l'on considère la généralité des discussions sur la pathogénie et l'étiologie du mongolisme, on peut tout de suite éliminer celles insoutenables qui sont en contradiction avec le principe absolu de la congénitalité de cette dystrophie. Après quoi, nous étudierons les hypothèses vraisemblables, pathogéniques d'abord, puis étiologiques et nous réserverons une place spéciale à ce problème des relations du mongolisme avec l'hérédité.

I. — Théories étio-pathogéniques pratiquement inadmissibles.

Ce sont celles qui admettent le rôle de la dystocie à l'origine de la dystrophie mongolienne.

Cette opinion est d'ailleurs maintenant rejetée par tous, car s'il est un point indiscutable, c'est que le mongolisme est constitué pendant la vie intra-utérine, et même au début de celle-ci.

Si l'accouchement peut, dans certains cas, être difficile, c'est la conséquence et non la cause de la dystrophie.

**

Nous voudrions signaler ici un fait d'observation d'une certaine importance et sur lequel nous aurons à discuter par la suite : c'est que, dans les grossesses mongoliennes il n'a pas été plus souvent observé de signes anatomiques d'oligoamnios que dans l'ensemble des autres grossesses.

**

Si l'accouchement n'est pour rien dans la cause de la dystrophie mongolienne, il ne saurait *a fortiori* être question de « traumatisme obstétrical » d'ordre psychique, « créateur d'angoisse dont la répercussion pourrait s'étendre sur toute la vie affective et morale de l'individu », ainsi que le voudrait M. Rank et certains psychanalystes. M. Pichon lui-même « n'accepte en aucune façon pareille étiologie ».

II. — Hypothèses pathogéniques vraisemblables.

Nous commencerons par exposer le problème de la pathogénie du mongolisme dont la solution peut être envisagée de deux façons différentes :

1° soit en représentant le mongolien comme issu d'un organisme générateur maternel altéré ou provoquant de graves lésions sur le produit de la conception ;

2° soit en faisant remonter plus loin l'influence morbide, c'est-à-dire en supposant une viciation du germe mâle ou femelle, ou des deux.

A. INFLUENCE MATERNELLE.

L'influence nocive exercée par la mère (organisme ou appareil génital seulement) sur le fruit de la conception a reçu plusieurs explications.

a) Infection

Cette influence nocive peut-elle relever d'une infection ?

C'est une des premières questions qui se sont posées lors de l'étude du mongolisme.

Le fœtus serait atteint d'une méningo-céphalite quelconque, transmise probablement par la mère et dont les conséquences seraient des agénésies multiples entraînant la dystrophie et l'arriération mentale comme séquelles.

Evidemment, parmi les causes de cette méningo-encéphalite il en est une qui venait d'emblée à l'esprit : la syphilis. Elle a été très ardemment défendue par M. Babonneix, qui a donné plusieurs observations de mongoliens hérédosyphilitiques et a trouvé dans les méninges de deux mongoliens des lésions inflammatoires dont un nodule qui présentait tous les caractères d'une gomme syphilitique.

Nous ne donnerons pas ici la liste des auteurs, français surtout, et étrangers partisans ou adversaires de cette théorie.

Avec notre maître le Professeur Lereboullet, nous pensons que la syphilis n'a qu'un rôle très accessoire (sur lequel d'ailleurs nous reviendrons). En effet :

1° la syphilis est rare chez le mongolien si l'on base le diagnostic de cette affection sur les signes classiques et indiscutables, sur la positivité des réactions humérales ;

2° la syphilis n'est que légèrement plus fréquente chez leurs parents que chez les autres ;

3° le mongolien est généralement unique dans la fratrie et souvent le dernier, ce qui concorde mal avec la notion d'hérédosyphilis ;

4° la majorité des vrais hérédo-syphilitiques ne présente aucun des signes vrais de la série mongolienne ;

5° hormis le cas de jumeaux univitellins, il n'y a qu'un seul des deux qui soit mongolien, ce qui ne peut s'expliquer en cas de méningo-encéphalite fœtale ;

6° les cas de lésions histologiques syphilitiques du cerveau de mongoliens sont exceptionnels et on sait la réserve avec laquelle on doit affirmer qu'une lésion du système nerveux central est de nature syphilitique. Bien plus, Cardona, faisant des études histologiques précises, a pu affirmer qu'il n'existait pas de lésions inflammatoires en activité ou éteintes dans le système nerveux central des mongoliens ;

7° enfin, le traitement antisypilitique qu'il est toujours indiqué de pratiquer en cas de signes de syphilis certaine sera utile, mais ne changera qu'infinitement peu l'allure de l'affection.

Précisons que la syphilis agirait, selon l'hypothèse soutenue ici, par voie transplacentaire, « maladie gestationnelle », somme toute, comme le dit M. Pichon.

Donc pas de méningo-encéphalite du fœtus, et pas de syphilis à l'origine du Mongolisme.

b) *Théories mécaniques*

Avec des arguments précis et parfois très impressionnants, certains auteurs ont soutenu des théories mécaniques à l'origine du mongolisme. En fait elles prennent leur origine dans la théorie de Mürck-Jansen qui fait jouer un rôle important aux anomalies de l'amnios dans les malformations congénitales.

Nous allons les résumer dans leurs grandes lignes :

En 1910, Mürck Jansen, de Leyde, au cours d'études sur les troubles de la croissance... mit en valeur le retentissement des anomalies de la membrane et du liquide amniotique sur le développement du fœtus. Toute la théorie a pour appui ces deux lois :

1° Des influences nocives, affectant des tissus en voie de croissance, diminuent leur pouvoir de croissance ;

2° Le degré de l'affaiblissement est proportionnel à la rapidité de la croissance (loi de la vulnérabilité des cellules en voie de croissance rapide).

Dans le cas des affections congénitales telles que le Mongolisme, l'influence nocive est l'étroitesse de l'amnios, qui agit sur le fœtus par deux moyens :

— une pression directe de la membrane sur les parties du fœtus en contact avec elle ;

— une action indirecte par l'intermédiaire de la pression hydrostatique, qui s'exerce alors également sur toutes les parties du fœtus.

D'après l'époque à laquelle se fera sentir cette compression chez le fœtus, ce sera la partie soumise à ce moment à son accroissement le plus rapide, qui sera la plus lésée.

Mürk Jansen envisage ainsi un ordre chronologique de ces diverses affections : anencéphalie, achondroplasie, Mongolisme, dysostose cleido-cranienne et dysphasie périostale.

.....

Van der Scheer, en Hollande, et M. Péhu, en France, ont appliqué la théorie de Mürk Jansen à l'explication pathogénique du Mongolisme. Ces auteurs concluent que la cause de cette anomalie réside dans l'étroitesse de l'amnios, dont la compression se fait sentir vers la 6^{me} ou 7^{me} semaine de la vie fœtale.

...Les auteurs expliquent par la *compression directe* les signes suivants observés sur 12 cas : cyphose dorso-lombaire de la colonne vertébrale, expliquée par l'enroulement forcé du fœtus ; aplatissement antéro-postérieur du crâne et du massif facial, entraînant comme conséquence un aplatissement du front et de la racine du nez, une diminution de capacité des sinus maxillaires, un raccourcissement avec déplacement vers l'arrière du palais osseux, un rétrécissement de la cavité naso-pharyngienne, des orbites peu profondes, un raccourcissement de la base du crâne avec aplatissement de l'occiput.

L'aspect particulier des paupières est dû à l'atrophie ou à l'absence des os nasaux.

.....

A côté des effets de la compression directe se font sentir les effets de la compression indirecte, hydrostatique, par l'intermédiaire du liquide amniotique. Celui-ci exerce une pression globale, totale, sur le fœtus et le sang de ce dernier est refoulé vers le placenta. Il en résulte une ischémie de tout le fœtus et la partie qui en souffre le plus est celle qui subit à ce moment son accroissement maximum. Or, la 7^{me} semaine marque une période de croissance rapide pour le cerveau, qui acquiert alors des proportions supérieures à celles qu'il possédait antérieurement. Cet organe traduit alors sa souffrance par un arrêt de développement.

Par ailleurs, à cette époque, le squelette scléro-blastématique achève de devenir cartilagineux ; or le cartilage, pendant son développement, est un glouton comparativement aux autres tissus. Il se ressent donc de cette ischémie et ceci explique certains caractères communs au Mongolisme et à l'achondroplasie. Ces signes sont : la petitesse de la taille et la longueur du tronc, la brièveté du segment rhizomérique, le raccourcissement des extrémités.

Certains phénomènes seraient enfin secondaires à l'atrophie de la base du cerveau, telle l'atrophie de la région optopédonculaire et de l'hypophyse.

L'oligoamnios est dû, pour van der Scheer, à une nidation défectueuse relevant elle-même d'une altération de la muqueuse du muscle, des vaisseaux utérins et des ovaires.

Ainsi exposée, la théorie de van der Scheer a pour base :

1° des constatations d'ordre anatomo-pathologique : l'anplasie médiane chez le fœtus et ses conséquences ;

2° des conditions gestationnelles défectueuses révélées par la clinique et par la physiologie utérine : nidation défectueuse, oligoamnios, compression ;

3° l'observation des familles de mongoliens chez lesquelles on trouve fréquemment avant et après l'enfant anormal des avortements, des fausses couches, des enfants débiles ou anormaux, des grossesses pathologiques.

Par contre, les idées de Murk-Jansen reprises par van der Scheer et fort bien exposées en France par M. Péhu, se heurtent encore à des faits ou arguments dont voici les principaux :

1° il est incontestable qu'un enfant normal peut naître après une grossesse plus ou moins régulière.

Par ailleurs on sait que les mongoliens sont parfois suivis de grossesses aboutissant à un enfant normal, ce qui se comprend difficilement si l'on admet l'altération des tissus de l'utérus comme cause de la nidation défectueuse. A ce propos nous insisterons à nouveau sur le fait que si le mongolien est fréquemment le dernier-né, c'est que sa survenue provoque chez les parents une restriction volontaire des conceptions ultérieures.

2° La théorie de van der Scheer explique de nombreuses malformations congénitales, et presque « trop de choses », comme le font remarquer MM. Pichon et Bourgin. Or il est évident que certaines de ces malformations ne font pas partie intégrante du

mongolisme (malformation cardiaque, intestinale) et qu'elles se rencontrent fréquemment en dehors de cette affection et sans compression oligo-amniotique.

Quant aux cas de pieds bots, de déformation de la face et d'aplatissement de la tête dûs au modellement fœtal sur l'utérus par le fait de l'oligoamnios, il s'agit là de faits bien différents du mongolisme.

3° Il y a encore une objection, très sévère, celle-là et tirée des observations de grossesses gémeillaires dont nous avons donné les caractéristiques. On peut, en effet, se demander tout d'abord pourquoi, en cas de grossesse bivitelline il n'y a jamais qu'un seul fœtus qui soit mongolien, donc un seul amnios pathologique selon la thorie de van der Scheer.

A cela pas de réponse précise. D'autre part, nous avons vu que les jumeaux univitellins sont toujours ou normaux ou tous les deux mongoliens. Or, si l'on admet avec certains accoucheurs que dans ces cas il peut exister deux amnios distincts dont l'un peut être pathologique, on aurait dû rencontrer des cas de grossesse univitelline avec un mongolien et un enfant normal : or, il n'en est rien.

Il est vrai que certaines statistiques sont encore peu précises. *Il faut attendre d'autres observations.*

4° MM. Pichon et Bourgin indiquent encore un argument de grosse valeur contre la théorie de la nidation défectueuse : ce sont les cas d'insertion basse du placenta dont les causes et les conditions générales sont les mêmes que celles invoquées par M. van der Scheer pour expliquer la nidation défectueuse.

Or, dans ces cas de placenta plus ou moins prævia, les enfants parvenus à terme ne sont jamais mongoliens et pas beaucoup plus souvent mal formés que dans la moyenne des autres grossesses.

5° Enfin, comme le fait remarquer M. Henri Fourment, l'oligoamnios n'est pas absolument prouvée dans les grossesses mongoliennes, et fut-elle certaine, *il n'est pas actuellement prouvé, malgré les expérimentations diverses sur l'animal, que la compression amniotique soit à l'origine des déformations mongoliennes.*

On voit par ce qui précède que pour ou contre les théories de Mürk Jansen militent des arguments sérieux. Malgré tout, il semble actuellement impossible de se prononcer dans un sens ou dans l'autre.

c) *Traumatismes.*

A côté des théories mécaniques que nous venons d'exposer, certains auteurs ont invoqué à l'origine du mongolisme, l'action de traumatismes de fatigues, réagissant sur les organes maternels ou sur le fœtus. Ces faits sont rares et résistent mal aux critiques dont les principales sont que beaucoup de grossesses aussi perturbées se terminent par l'accouchement d'un enfant normal. Signalons cependant un cas de mongolisme, la grossesse étant survenue peu de temps après une exploration utéro-tubaire au lipiodol.

d) *Facteurs psychiques.*

Enfin il n'est pas jusqu'aux *facteurs psychiques* qui aient pu être invoqués pour expliquer certains troubles organiques secondaires ou certaines perturbations utérines pendant la gestation. Ces théories se défendent mal. En effet :

1° Mongolisme et perturbations psychiques peuvent être concomitants mais non dépendants l'un de l'autre.

2° Ces manifestations psychiques peuvent d'ailleurs être secondaires à la gestation.

3° Enfin si l'on a pu remarquer des naissances de mongoliens après des grossesses perturbées par des troubles mentaux, ces mongoliens ne sont qu'une des éventualités de produit anormal de ces grossesses : *il n'y a pas de spécificité morbide.*



B. ORIGINE GERMINATIVE.

L'influence morbide, déterminant le mongolisme pourrait bien agir non pas par l'organisme maternel ou sur le produit de la conception, mais, comme nous l'avons déjà précisé au début de ce chapitre, sur le germe même :

Il y a la théorie de l'origine germinative par transmission héréditaire sur laquelle nous reviendrons plus tard *et la théorie de l'origine germinative acquise*, expliquant le mongolisme par des causes agissant sur les gamètes mâles ou sur les gamètes femelles ou sur les deux.

Mais nous en arrivons ici au domaine de l'étiologie, aussi passons-nous de suite à l'étude de ce chapitre.

III. — Hypothèses étiologiques.

Nous allons exposer ici les différentes théories invoquant les facteurs ordinairement responsables d'une affection congénitale : infections, troubles glandulaires, altérations de l'état général ou perturbations psychiques.

Ces facteurs étiologiques peuvent évidemment exercer leur action par un des deux modes pathogéniques dont nous avons considéré précédemment les théories en détail. Cependant d'une manière générale, nous envisagerons plutôt le processus de viciation du germe, tout au moins dans la mesure où cette action peut s'accorder avec les faits d'observation. Ce chapitre comporte *une première partie* où le mongolisme sera étudié dans ses *Rapports avec un Etat anormal Acquis chez les Géniteurs*, et une deuxième partie où seront analysées les possibilités de *Rapports du Mongolisme avec l'Hérédité*.

A. RAPPORTS DU MONGOLISME AVEC UN ÉTAT ANORMAL ACQUIS CHEZ LES GÉNITEURS.

Ici toutes les théories relatives à l'étiologie du mongolisme en reviennent en définitive à une seule : *l'épuisement de l'organisme* qui peut être :

- momentané ou chronique ;
- physiologique, accidentel ou pathologique ;
- organique ou psychique.

Cet épuisement une fois admis va se traduire de deux façons :

— *ou bien* en provoquant une modification anormale de l'organisme maternel et en exerçant ainsi plus ou moins directement une action nocive sur le produit de la conception ;

— *ou bien* en agissant sur le germe : gamète mâle ou gamète femelle, ou sur les deux.

Considérons maintenant en détail les diverses modalités de l'épuisement organique :

a) *Epuisement physiologique.*

L'âge avancé de la mère à la conception d'un mongolien est, nous l'avons vu, un fait d'observation indiscutable. La fréquence de ce facteur étiologique est relativement élevée.

Comment agit cet épuisement par l'âge ?

Ici l'on peut donner deux dépenses différentes, selon que l'on s'est rallié à la théorie pathogénique de Murk Jansen, ou au contraire à la théorie germinative.

Nous avons antérieurement donné les grandes lignes *du système de Murk Jansen et van der Scheer*. Ces anomalies mongoliennes sont dues à une compression du fœtus par difformité de l'amnios, laquelle relève d'une « nidation défectueuse » qui dépend elle-même du mauvais état de la muqueuse utérine et des vaisseaux de cet organe. Or, cette sorte d'involution physiologique s'observe généralement vers la quarantaine chez la femme. Nous ne pouvons donner en détail les explications de M. van der Scheer relatives aux modifications anatomiques et physiologiques de l'utérus et de ses vaisseaux avec l'âge : elles sont développées dans les dernières publications de cet auteur et de M. Péhu, de Lyon, qui s'est rattaché à cette théorie.

Par ailleurs nous ne prendrons pas davantage position pour ou contre cette théorie que dans le chapitre précédent, bien qu'elle soit, il faut le reconnaître, très séduisante.

Pour terminer, nous ajouterons qu'à l'action proprement physiologique de l'âge de la mère sur l'utérus, peut s'associer une altération de cet organe due aux *grossesses répétées*. Ceci est également observé avec une certaine fréquence.

Enfin, et tout en restant d'accord avec M. van der Scheer, il est tout de même permis d'admettre que la période idéale pour concevoir chez la femme s'étend bien jusqu'à 35 ans et n'est pas limitée entre 20 et 29 ans, comme le veulent certains auteurs.

*
**

L'épuisement corporel dû à l'âge peut se manifester d'une autre façon : les gamètes sont, comme le reste de l'organisme viciés, impropre à la reproduction normale. Chez la femme, l'involution de l'appareil génital aussi bien que la fatigue occasionnée par de multiples grossesses seront les responsables. Chez l'homme, le facteur âge est moins important. — si l'on s'en rapporte aux faits d'observation.

b) *Epuisement pathologique*

Toutes les causes habituellement invoquées à l'origine d'un amoindrissement organique sont valables ici.

Il peut s'agir d'infections, et naturellement c'est tout d'abord

à la syphilis que l'on a pensé. Il y aurait, dit M. Laguzet, une « viciation du plan de développement de l'œuf, ...une altération « germinale, aboutissant à la dystrophie mongolienne ». M. Babonneix insiste et prétend que cette « hypothèse est en accord « avec diverses considérations dont, surtout, celles qui ont trait « aux anomalies morphologiques des spermatozoïdes, parfois « observées chez les syphilitiques et qui ont été minutieusement « décrites par Widakovitch ».

Mais ceci n'est pas confirmé par tout le monde.

Nous ne reviendrons pas sur l'action gestationnelle de la syphilis que nous avons développée antérieurement, non plus que sur les arguments nombreux qui militent contre l'origine syphilitique du mongolisme.

Nous en ajouterons un, celui de M. A. Pott qui déclare n'avoir jamais rencontré de mongoliens dans la descendance des syphilitiques avérés.

Dans les infections chroniques il n'est pas douteux que secondairement l'organisme épuisé ne puisse fournir que de mauvais produits, aussi bien du côté mâle que femelle. Cependant nous manquons à ce sujet d'observations précises.

Les intoxications chroniques, éthyliste surtout, jouent certainement un rôle, mais il n'est pas nettement établi. Il n'en est pas de même de l'intoxication éthylique aiguë et l'on sait la forte proportion d'anormaux conçus à la suite d'excès de boisson ou de festins dans des circonstances d'ailleurs diverses.



Nous rattacherons à cette catégorie, l'opinion de certains auteurs qui, avec van der Scheer, attachent une grave importance à l'action nocive des produits anticonceptionnels dans le cas d'emploi abusif et prolongé. Pour van der Scheer, ces produits finiraient par entraîner des modifications utérines. Pour d'autres auteurs, et ceci paraît vraisemblable, les dits produits agiraient parfois insuffisamment et laisseraient la possibilité d'une conception, mais dont le produit serait de mauvaise qualité.

c.) Perturbations glandulaires.

Les altérations testiculaires ou ovariennes nous ont paru devoir se ranger à côté des facteurs d'épuisement organique : ce sont des cas parallèles.

Nous ne possédons aucun fait relatif à l'action possible, dans

la détermination du mongolisme, d'une insuffisance ovarienne ou testiculaire, hormis la question de viciation en rapport avec l'âge.

Par contre, deux ordres d'observations ont pu être faits au sujet d'une insuffisance ovarienne précise :

a) celles relatives à la conception d'un mongolien chez des femmes ayant subi l'ablation d'un ovaire. Nous en possédons personnellement deux cas ;

b) celles relatives à la conception d'un mongolien chez des femmes ayant subi de la radiothérapie ovarienne. On en connaît deux cas signalés l'un par M. Zappert et l'autre par M. von Gummert.

d) *Action d'un traumatisme.*

De cette influence à l'origine du mongolisme, nous ne savons rien, mais il est probable qu'en tout cas elle serait indirecte, provoquant une diminution de qualité des produits destinés à la reproduction. De même pour un shock chirurgical.

e) *Perturbations psychiques.*

Elles ont déjà été étudiées au chapitre de la pathogénie, lorsqu'elles surviennent au cours de la grossesse.

Mais en exposant les faits d'observation, nous avons vu que ce n'est que lorsque des troubles psychiques surviennent à l'époque ou au moment de la conception que celle-ci peut être suivie d'une grossesse mongolienne.

Nous y insisterons encore parce que plusieurs cas nous ont confirmé ces données. C'est particulièrement le choc émotif, ou les émotions répétées qui sont à incriminer. Les psychoses périodiques sont exceptionnellement observées. Nous connaissons en particulier un cas certain de conception d'un mongolien, alors que le procréateur venait d'être en proie à une colère violente et prolongée.



Nous en avons terminé avec l'énumération des différents facteurs amoindissant ou perturbant la fonction reproductrice de l'organisme humain. Ces influences nocives peuvent donc agir, ou bien sur les organes maternels de reproduction, ou bien sur les germes eux-mêmes, mâle ou femelle. Les gamètes peuvent

être altérés directement, ou par l'intermédiaire d'un épuisement organique d'ordre varié.

Si cet « amoindrissement » ou cette perturbation peuvent être dans quelques cas passagers, et comme accidentels, dans un certain nombre au contraire ils sont le résultat d'une action plus ou moins lente.

Action morbide plus ou moins lente, mais qui, tout de même, évolue, chez un individu antérieurement sain, c'est-à-dire qu'il s'agit d'une *modification organique acquise*. C'est en définitive à cette hypothèse que nous nous rattacherons avec notre maître le Professeur Lereboullet, à qui elle paraît la plus vraisemblable. Cependant les cliniciens observateurs, comme les chercheurs ou les simples curieux des questions raciales, ont voulu chercher plus loin et ont construit des théories assez solides sur *les rapports du mongolisme et de l'hérédité*.

B. RAPPORTS DU MONGOLISME ET DE L'HÉRÉDITÉ.

L'hérédité obéit aux lois de Mendel ; c'est-à-dire qu'il faut étudier la valeur respective des gamètes mâles et femelles pour en comprendre le mécanisme (1).

Chaque gamète ne possède que 24 chromosomes (contrairement aux cellules somatiques humaines qui en ont 48). Les chromomères ou gènes, constituants de ces chromosomes, sont les porteurs des caractères héréditaires.

Si donc il se trouve que, obéissant à des conditions mendéliennes, un caractère morbide se trouve réalisé dans le produit de l'union des gamètes, la maladie congénitale ainsi déclenchée sera une maladie *génétique*.

Le caractère morbide peut être *dominant*, c'est-à-dire donner lieu à la maladie chez tous les sujets issus d'un œuf contenant un chromosome taré, ou au contraire *récessif*, c'est-à-dire que cette tare restera latente, que la maladie pourra ne pas éclore, mais le caractère morbide sera quand même susceptible d'être transmis par un sujet en apparence sain (tandis que dans la première éventualité, le sujet sain ne la transmettra jamais).

L'origine première des maladies génétiques est discutée. Il s'agirait pour certains d'une provenance atavique lointaine, mais

(1) Pour plus de détails sur cette question de l'hérédité voir APERT : « Affections congénitales », in *Traité de Med. des Enfants*, de NOBÉCOURT et BABONNEIX, tome I, p. 413-436. Masson, Ed.

avec plus de précision on a pu émettre l'hypothèse que ces affections pouvaient être dues à des *mutations biologiques brusques* qui ne régressent pas (de Vries).

Ceci dit, nous en arrivons maintenant aux deux grandes théories génétiques du Mongolisme de valeur très inégale :

1° L'une, la plus ancienne, la plus spontanée si l'on peut dire, rattache la maladie de Langdon-Down aux souches de la race mongole primitive. C'est M. Crookshank qui l'a soutenue avec ferveur, montrant que ce serait non pas un phénomène pathologique, mais un retour ancestral à un type d'authenticité d'ailleurs plus ou moins discutable.

Cette théorie a été jugée : il est définitivement établi qu'elle est inadmissible, aussi nous n'insisterons pas (1) .

2° L'autre théorie fait du mongolisme une tare de nature génétique, mais se suffisant en quelque sorte à elle-même. En France, elle est défendue par MM. Turpin et Caratzali.

On pourrait considérer chacun des signes du mongolisme pris isolément comme une forme fruste de cette affection et surtout deux : l'incurvation de l'auriculaire et la langue plicaturée qui seraient de véritables « équivalents ». Moyennant quoi cette affection congénitale pourrait être considérée comme la manifestation clinique la plus développée d'un état héréditaire retrouvé çà et là sous des formes frustes.

D'autres auteurs ont pensé que le mongolisme n'était que la convergence de plusieurs caractères génétiques indépendants, mais dominants (caractères que nous venons de citer précédemment).

Mais si l'on admet un seul caractère génétique à l'origine de la maladie et si l'on veut lui garder son individualité, sur quoi nous avons beaucoup insisté au chapitre des formes cliniques et du diagnostic, alors il faut considérer que ce caractère est réversif, étant donné l'allure sporadique du mongolisme.

**

Les grossesses gémellaires univitellines avec deux mongoliens ou bivitellines avec un des deux enfants sains plaident en faveur de cette théorie génétique.

(1) Les arguments détaillés pour et contre la théorie de CROOKSHANK ont été exposés dans les thèses de Mlle LUTROVICK, Paris, 1908 et de M. BOURGIN, Paris, 1938.

Mlle LUTROVICK a également mis au point la question de la tache bleue sacrée dite mongolienne.

L'étude des groupes sanguins demande à être complétée et précisée avant de pouvoir en tirer une conclusion.

Il en est de même de la question de fréquence de la maladie de Langdon-Down dans certaines races.

*
**

Les théories génétiques, pour intéressantes qu'elles soient, n'ont pas encore donné la clef du problème, car :

1° Elles tendent à détruire l'entité du mongolisme, ce à quoi il nous paraît impossible de souscrire. Que devient en effet « l'arriération » dans les « formes frustes » ?

Comment interpréter les cas familiaux d'aspect mongoloïde sans arriération ?

2° Il n'y a encore jamais eu d'union entre mongoliens (le seul cas signalé est trop incertain) et la vérification manque donc.

3° Beaucoup d'arguments peuvent être interprétés aussi bien par les partisans de la théorie génétique que par ceux de la théorie de van der Scheer.

4° Enfin la « discipline génétique » elle-même ne repose pas que sur des certitudes : l'investigation et l'expérimentation chez l'homme tout au moins restent à faire.

C. THÉORIES COMPOSITES.

Nous ne ferons que les signaler :

1° M. Ulrich pense que l'oligoamnios est conditionnée par l'hérédité.

2° D'autres réunissent les données concernant l'hérédité à celles de l'origine germinative acquise.

3° La question de la consanguinité enfin a été l'objet de plusieurs travaux : les conclusions en sont jusqu'ici très simples.

— La consanguinité proche est exceptionnelle chez les parents de mongoliens, et l'enquête sur la consanguinité éloignée s'avère très difficile.

— Il n'existe aucun rapport entre le mongolisme et l'union consanguine.

TRAITEMENT

On est frappé lorsque l'on dépouille l'énorme littérature qui s'est amoncelée autour du mongolisme par la discordance qui existe entre les nombreux travaux consacrés à la sémiologie, l'étiologie et même à l'anatomie pathologique d'une part, et ceux relatifs aux tentatives de traitement : ils sont pour ainsi dire inexistants.

L'arriération mongolienne, maladie définie par Langdon-Down, est-elle donc immuablement fixée du fait de son origine congénitale ? L'affection est-elle définitive ?

Les premiers « temps » du mongolisme ont été marqués par un certain désintéressement de la question : il fallait déjà observer, étudier, classer en quelque sorte cette dystrophie accompagnée d'arriération mentale.

Il y eut ensuite diverses tentatives de traitement liées aux différentes étiologies jusque-là envisagées. Elles ne furent suivies d'aucun succès, c'est un fait. Il faut d'ailleurs remarquer que la plupart des mongoliens étaient et sont encore trop souvent dispersés dans des asiles, abandonnés ou presque par leur famille au milieu de laquelle leur présence peut être gênante moralement ou matériellement.

*
**

En nous appuyant sur des faits rigoureusement contrôlés, des observations poursuivies pendant plusieurs années, nous croyons pouvoir affirmer, à la suite de notre maître le Professeur Lereboullet, qu'il existe, non pas un traitement spécifique comparable au traitement thyroïdien dans le myxœdème ou même à la post-hypophyse dans le diabète insipide, *mais un ensemble de moyens* qui par leur action organique, endocrinienne et psychique, doivent faire *réviser sérieusement* les notions actuelles sur *l'évolution et le pronostic* du mongolisme.

Il est incontestable que les partisans du traitement de l'arriération mongolienne font œuvre utile, à condition naturellement de l'entreprendre à temps et de le poursuivre avec ténacité. Ce qui ne semble pas avoir été fait méthodiquement jusqu'ici.

En outre, il n'est pas interdit de penser que, à la faveur des modifications ainsi obtenues dans l'évolution du mongolisme jusque-là considéré comme à peu près fatale, à plus ou moins longue échéance, on ne puisse pénétrer un jour certains secrets de l'étiologie ou de la pathogénie encore mystérieuses de cette dystrophie congénitale.

**

Puisque, nous l'avons vu, il existe incontestablement des moyens de modifier le mongolisme, nous allons maintenant les exposer en détail. Le traitement, tel que M. Lereboullet l'a entrepris et progressivement mis au point chez ses mongoliens, est basé sur une série d'indications qu'il est facile de préciser, sinon de remplir complètement.

D'une part, avec beaucoup d'autres auteurs, il estime que *le traitement neuro-psychique* a son utilité et que l'éducation des mongoliens doit être poursuivie dans certaines conditions.

D'autre part, et c'est ici que nous nous écartons de la règle commune, il y a les indications d'un *traitement organique* précis : en d'autre terme, il n'y a pas « rien à faire ».

Nous commencerons à étudier ce dernier point.

TRAITEMENT ORGANIQUE

Il n'y a pas, comme nous l'avons déjà dit, un traitement spécifique du Mongolisme, mais une série d'indications thérapeutiques dans le domaine organique. Elles sont posées par les différents symptômes :

1° Il faut incontestablement lutter contre les *déficiences endocriniennes* généralement multiples et mettre en œuvre un traitement glandulaire.

2° L'agitation, l'instabilité, l'excitation du mongolien, surtout si on lui fait prendre des extraits thyroïdiens, indiquent une *thérapeutique calmante*.

3° Enfin il faut *stimuler la croissance* par un traitement approprié et toujours nécessaire.

4° Si l'on découvre chez le sujet un ensemble symptomatique permettant de poser le diagnostic d'*hérédo-syphilis*, le traitement sera mis en œuvre.

A. OPOTHÉRAPIE GLANDULAIRE.

Il convient, nous l'avons dit, de stimuler le système endocrinien du mongolien.

A l'encontre du myxœdème où l'on pratique une opothérapie unique, il s'agit ici d'un traitement endocrinien polyvalent qui sera mis en œuvre de façon telle que le malade puisse le supporter et n'en subisse pas les effets d'intolérance, tout en bénéficiant de son action continue. Il est donc nécessaire d'administrer le corps thyroïde de façon continue, avec cependant des arrêts fréquents, mais limités dans leur durée.

On pratique, par exemple, l'opothérapie thyroïdienne trois à quatre jours par semaine et un autre extrait glandulaire sera donné les jours suivants.

Mais ce qui importe, c'est la continuité de ce traitement pendant des années, comme dans le myxœdème — avec de temps à autre un repos un peu plus long, un mois ou deux par exemple.

a) *Opothérapie thyroïdienne*

Elle a été préconisée par Bourneville, Koplik, Kassowitz.

Bourneville a constaté une réaction très nette sur la croissance et si le poids baissait pendant le traitement, il redevenait ensuite normal, tandis que la croissance staturale s'arrêtait. L'auteur signale encore d'autres effets : un certain éveil de l'intelligence, la modification du caractère, le réveil de l'activité physique. En outre, il n'y aurait pour lui, aucune influence fâcheuse sur l'organisme.

Kassowitz est moins affirmatif mais accorde cependant une certaine action au traitement thyroïdien.

Par contre M. Nobécourt n'a obtenu aucun résultat.

M. Babonneix au contraire, a eu d'heureux effets avec l'opothérapie thyroïdienne sur la croissance et le développement intellectuel.

M. Comby est partisan de doses modérées, mais M. Weil-Hallé et M. Pichon sont franchement adversaires car, prétendent-ils, cette thérapeutique inutile peut être néfaste.

*
**

Voici maintenant comment ce traitement est pratiqué dans le service du Professeur Lereboullet :

1° C'est généralement aux *extraits glandulaires totaux* dessé-

chés que l'on s'adresse : « c'est d'ailleurs la forme opothérapique la plus couramment employée et la plus recommandable », comme le disait déjà Willot au sujet du myxœdème.

2° *Le mode d'administration* ordinaire est la voie buccale ; c'est la plus simple et aussi la plus efficace, contrairement à certaines autres opothérapies.

3° *La posologie* est la suivante :

Elle varie évidemment selon l'âge, mais est toujours modérée dans les doses qui sont :

— de deux à cinq centigrammes d'extrait thyroïdien. par jour. chez le jeune enfant. On ne poursuit pas plus de 4 jours par semaine ;

— chez le grand enfant, on peut prescrire une dose n'excédant pas dix centigrammes avec les mêmes modalités.

4° *L'époque* du traitement varie avec la forme et l'intensité de la dystrophie mongolienne. On ne commencera jamais avant six mois ou un an.

5° *La durée* du traitement dépend des résultats constatés et des incidents possibles. En règle générale, elle doit se prolonger pendant des années, comme nous l'avons vu.

6° *Incidents* de la médication thyroïdienne. Il convient d'insister ici sur deux points : ces incidents dépendent de la plus ou moins grande régularité du contrôle et des examens médicaux, et par ailleurs de l'état général de l'enfant.

Moyennant une surveillance méthodique de l'état général et une recherche des moindres signes de fatigue, on pourra par des alternatives de repos et de traitement, poursuivre celui-ci tant qu'il paraîtra nécessaire.

Nous n'avons jamais eu d'incidents sérieux dans les cas de notre statistique. S'il ne s'agit que d'un petit état d'excitation, on pourra y pallier en donnant comme M. Lereboullet le recommande, du gardénal à doses fractionnées : deux à quatre centigrammes par jour, le matin au réveil et le soir au coucher. Il n'y a d'ailleurs jamais « d'accidents », étant donné que cette opothérapie thyroïdienne n'est pas pratiquée avec l'intensité et la persévération obligatoires dans le myxœdème.

*
**

Mais l'extrait thyroïdien n'est pas le seul employé et, nous l'avons dit, notre maître le Professeur Lereboullet conseille généralement une opothérapie mixte et pas trop intensive.

b) *Opothérapie thymique.*

Les connaissances physiologiques et expérimentales sur le thymus sont assez récentes. M. Lereboullet, avec M. Gournay et Odinet (1) ont fait de nombreux travaux pour les préciser.

L'expérimentation est délicate et cet organe reste encore plein de mystères sur bien des points. Cependant, certaines notions paraissent maintenant ressortir de ces études cliniques physiologiques et expérimentales.

Il est établi d'une façon incontestable que le thymus joue un rôle certain dans la croissance, et dans la maturation sexuelle surtout. Il existe en outre une sorte de fonction antitoxique et enfin il semble bien qu'il y ait d'importantes corrélations fonctionnelles entre le thymus et les autres glandes endocrines, ainsi qu'une action sur le système nerveux et peut-être sur le développement psychique.

Il n'est pas alors interdit de faire profiter le mongolien, être déficient et arriéré, de toutes ces possibilités d'actions organiques et neurologiques.

1° L'on s'adresse pour cela, soit aux extraits glandulaires deséchés : la poudre de thymus ; soit à l'extrait thymique injectable qui est toujours préférable, car plus efficace que les préparations administrées par la voie buccale.

2° Selon l'âge on donne un ou un demi comprimé de vingt-cinq centigrammes par jour pendant trois à quatre jours par semaine.

Lorsque cela est possible, il vaut mieux s'adresser aux extraits injectables que l'on fera par séries.

3° Ce traitement doit être mené parallèlement à l'opothérapie thyroïdienne. Il est toujours bien toléré.

Répetons que l'un des facteurs essentiels de l'action de ces traitements glandulaires est leur régularité et leur continuité, même si les doses sont relativement faibles.

On adjoint toujours dans une certaine mesure, selon les cas, selon les besoins ou la susceptibilité de l'organisme, d'autres extraits glandulaires.

c) *Opothérapie hypophysaire.*

Ce sont des extraits de lobe antérieur d'hypophyse administrés avec intermittences.

(1) Voir à la bibliographie les références sur les principaux travaux concernant le thymus.

d) *Opothérapie surrénale.*

Elle est utile soit sous forme d'adrénaline soit sous forme d'extraît surrénal selon les cas.

B. TRAITEMENT DE L'INSTABILITÉ NERVEUSE.

Si le mongolien a besoin d'être « stimulé » dans son organisme à certains points de vue, il faut aussi « ...éviter l'excitabilité trop grande, le nervosisme excessif de l'enfant ». Aussi. « ...il est fort utile de donner régulièrement aux petits mongo-



FIG. 4. — Mongolienne de 3 ans : obliquité typique des yeux. Expression enjouée du visage.

liens en traitement, de petites doses journalières de gardénal ou de luminal qui ont une action fort heureuse sur l'agitation de l'enfant, sur son instabilité et régularisent son sommeil. Cette action facilite leur vie dans la famille et rend plus aisée la tâche éducative de la mère ». Ainsi s'exprime M. Lereboullet, et nous avons pu nous rendre compte de l'importance de ce traitement calmant chez presque tous les sujets examinés.

Il faut en effet lutter à la fois contre la tendance spontanée à l'instabilité, à l'agitation et à l'insomnie, et contre l'exacerbation de ces symptômes que peut produire l'opothérapie thyroïdienne. L'enfant devenu tranquille pourra bénéficier d'une éducation, impossible autrement.

C. TRAITEMENT DU RETARD DE CROISSANCE.

Le retard de croissance souvent considérable chez le jeune mongolien et accompagné parfois d'un état général médiocre indique une thérapeutique active en vue de favoriser le développement statural et pondéral et de rendre l'enfant plus résistant.

Pour cela, il convient de faire un « emploi régulier et alterné » de préparations à base d'iode, de fer, de phosphore et surtout de calcium. D'ailleurs, tous ces produits peuvent se trouver combinés dans des spécialités.

Là encore il faut une grande persévérance et une régularité dans le traitement qui sera surveillé et modifié s'il y a lieu.

Aux préparations de calcium il convient de joindre des vitamines, afin d'aider à la fixation de ce corps dans l'organisme et de stimuler la croissance. On donnera donc des vitamines A et D par petites cures répétées.

S'il existe chez le mongolien quelques signes associés de rachitisme, calcium et vitamines seront doublement indiqués et on pourra naturellement y adjoindre des séances de Rayons U. V.

D. TRAITEMENT ANTISYPHILITIQUE.

Nous avons vu ce qu'il fallait penser du rôle de la syphilis dans l'étiologie du mongolisme aux chapitres de l'étiologie et de la pathogénie et nous n'y reviendrons pas. Mais se basant sur la relative fréquence des antécédents syphilitiques chez les mongoliens, notre maître M. Lereboullet prescrit un « ...traitement « antisymphilitique relativement intensif lorsque la syphilis est « évidente, plus modéré lorsqu'elle n'est que suspectée. Il peut « être institué, parallèlement aux cures précédentes avec les « préparations arsenicales, hydrargyriques, iodées, communément employées. Ce n'est que dans les cas où tel ou tel symptôme (splénomégalie permanente, coryza chronique, antécédents paternels ou maternels certains), commandent un traitement énergique que les cures par injections arsenicales ou « bismuthées sont, selon moi, indiquées ».

Ce traitement antisymphilitique aura d'ailleurs surtout pour effet de modifier l'état général, mais son action sur la dystrophie mongolienne et *a fortiori* sur l'arriération mentale, sera extrêmement réduite.

Néanmoins, M. Babonneix reste très confiant dans les résultats de la médication antisiphilitique.

*
**

Toutes les médications et mesures d'ordre thérapeutique que nous venons d'indiquer devront être pratiquées méthodiquement et poursuivies avec persévérance.

« Il est facile, dit le Professeur Lereboullet, en faisant des cures alternées, d'organiser le traitement du petit mongolien, en remplissant toutes les indications que je viens de dire. Les mères, si on leur donne une ordonnance précise, claire, détaillée, se plient bien à la minutie de tels traitements et en suivent avec confiance les effets. »

*
**

Pour être complet dans ce chapitre du traitement organique nous préciserons quelques particularités, quelques méthodes qui ont pu être envisagées et enfin certaines mesures ou précautions qui ne doivent pas être négligées lorsque l'on peut s'occuper utilement des mongoliens.

1° *L'ionisation calcique* systématiquement pratiquée et poursuivie par M. Bourguignon, qui nous a déclaré en être très satisfait. Il possède une statistique de 34 cas de mongolisme authentiques où le principal test physiologique était la mesure des chronaxies vestibulaires que l'on sait être considérablement augmentées dans cette dystrophie congénitale. Le traitement ionique arrive à les réduire presque au temps normal. Il ne nous a pas été possible d'examiner ces enfants, mais nous retenons cette méthode simple d'ailleurs et nous nous proposons de l'étudier plus tard, ainsi que son association aux méthodes du service des Enfants-Assistés.

2° *Particularités.* — Les fréquentes ptoses des organes abdominaux entraînant de la constipation indiquent souvent un régime et des médications appropriés. Enfin, la constatation d'un syndrome de *sténose pylorique* chez un nourrisson mongolien commande l'intervention aussi urgentement que chez le nourrisson normal ; nous avons pu juger de la résistance au shock opératoire des mongoliens dans un cas qui semblait désespéré et dont l'intervention fut suivie d'un succès total.

3° *Hygiène.* — Enfin, il peut paraître banal d'insister sur l'importance capitale pour le mongolien d'une *hygiène parfaite*. Il

faut cependant se rappeler que ces êtres, inférieurs physiquement tout d'abord avant de l'être par leur arriération mentale, sont plus que tous autres exposés aux contaminations. C'est donc une notion très importante à inculquer aux parents que de veiller très attentivement à ces êtres que l'on a plutôt tendance à délaisser.

Il faut aussi savoir que les petits mongoliens sont moins résistants aux fatigues physiques et lorsque le cas se présente, aux efforts psychiques que les enfants du même âge.

Il faut enfin insister sur la sensibilité des mongoliens aux infections pulmonaires, à la tuberculose en particulier. — sur la fragilité de certains en rapport avec des tares ou malformations.

Toutes ces précautions, toutes ces mesures de pratique journalière, si elles sont rigoureusement observées, auront un effet conjugué avec celui des autres thérapeutiques, c'est là un premier point qui n'est pas négligeable, répétons-le, malgré l'apparente banalité de cette remarque.

*
**

Traitement organique de base pour activer la croissance, opothérapie, traitement sédatif, ont déjà un résultat que nos statistiques mettent en évidence : *le mongolien vit* ; il grandit et se fortifie, son état général est bon ; la charpente ostéo-musculaire et les viscères se développent. Ce tonus musculaire apparaît moins rapidement qu'à la normale, mais le fait est incontestable. Le faciès se modifie. La résistance aux infections devient remarquable

Bref, en dehors des cas où quelque malformation congénitale grave vient entraver les efforts de traitement, le mongolien va pouvoir grandir, passer la seconde enfance et arriver à l'adolescence muni d'un bon état général — dans les trois quarts des cas. N'est-ce pas déjà un résultat que d'obtenir « l'existence » d'un être et son développement sensiblement normal, et ne sommes-nous pas déjà très loin des statistiques de Spühler qui donnent 92 % de mort avant l'adolescence ?

Mais ce premier résultat ne serait encore qu'imparfait s'il n'avait pas d'autres conséquences.

Ces conséquences du bon état général sont la possibilité de pratiquer et de poursuivre chez le mongolien la formation psychique par la rééducation.

FORMATION PSYCHIQUE DU MONGOLIEN PAR L'ÉDUCATION

Aussi satisfaisant que puisse être son état physique et son développement organique, il n'en reste pas moins vrai, que le mongolien demeure un être inférieur à cause de ses imperfections sensorielles, du dérèglement de son système nerveux de relation, des tares psychiques surtout, car c'est en définitive son arriération qui le retranche de la société normale et il n'a même pas la satisfaction d'en connaître une autre avec ses semblables.

Mais « l'oligophrénie » du mongolisme n'est pas absolument et définitivement fixée, ce n'est pas « la nuit profonde » des idioties par encéphalopathies et l'on parvient à mettre en action un certain potentiel psychique par une rééducation méthodique. Il peut paraître téméraire de s'attaquer à cette arriération qui représente le facteur « d'incurabilité » du mongolisme, mais les résultats obtenus sur des enfants soignés depuis le plus jeune âge sont là pour prouver qu'on n'a plus le droit d'abandonner les mongoliens.



Nous commencerons par étudier *les principes de l'éducation : ce qu'elle utilise* chez le mongolien et *ce qu'elle complète*. Ensuite nous indiquerons les grandes lignes de sa réalisation pratique.

A. LES PRINCIPES DE L'ÉDUCATION.

Il serait banal d'insister sur les évidentes difficultés pratiques et sur les problèmes théoriques que pose cette éducation. Ces difficultés varient d'ailleurs énormément selon le milieu dans lequel vit le mongolien. De plus, s'il est souhaitable que l'arriéré fréquente régulièrement une classe ou que des moniteurs s'occupent de lui, malheureusement cela ne paraît possible actuellement que dans les grands centres et suppose une certaine bonne volonté des parents qui se lamentent de posséder un arriéré, mais ne sont pas toujours pour cela plus dociles aux conseils médicaux et pédagogiques.

Le principe de la rééducation est fort simple : il découle des faits et de l'observation du mongolien, lequel — précisons-le

encore — *n'est pas l'idiot complet* (Wallon), mais possède un substratum psychique si imparfait soit-il.

a) *L'éducation utilise ce qu'elle trouve chez le mongolien.*

Que trouve-t-elle ?

Nous l'avons vu à la sémiologie. Mais alors que dans ce chapitre nous nous efforçons de montrer les éléments marquants de l'anomalie, de l'arriération, les symptômes de dérèglement neurologique, ici nous considérons au contraire ce qu'il est convenu d'appeler « le reste » au point de vue psychique.

Ce *reste* (qui en réalité est tout un ensemble) consiste, au point de vue purement psychique, dans la possibilité de percevoir, de ressentir ce qui vient de l'extérieur par la vision, l'audition, le tact : tout ceci bien qu'imparfait existe cependant.

Il existe de même une certaine possibilité d'attention. au moins une « faculté d'attention » que l'on peut développer. Le sens de l'imitation, le goût du rythme, la mémoire par image sont également des éléments précieux.

Ajoutons que le mongolien jouit en général d'un caractère doux qui rend plus facile l'établissement des relations entre lui et le moniteur.

Bien qu'arriéré mental, il est *affectueux, aimant* : il s'attache volontiers. Il n'est pas indifférent ni hostile et jouit même d'une certaine euphorie que l'on peut développer et modeler : « la source secrète de joie », pour lui et l'entourage, sur laquelle ont insisté M. Laguzet et M. Lereboullet lui-même pour l'avoir observé fréquemment chez des mongoliens *suivis dans leur milieu familial*.

Il est classique de dire que à côté du déficit psychique de ces enfants, *l'affectivité* est respectée. Ceci est en grande partie vrai, et nous verrons l'importance déjà telle de ce facteur pour l'éducation de l'enfant normal.

Mais nous voudrions insister sur la signification inaccoutumée que prend chez les mongoliens *le mouvement*, au point que cette fonction primordiale du système nerveux devient chez eux une sorte de valeur représentative d'une fonction psychique. Privés des facultés supérieures, ces êtres perçoivent, s'émeuvent et remuent ; *le mouvement* est étroitement lié à leur potentiel psychique, et l'on peut affirmer que corollairement, leur état ou leur activité psychique seront en grande partie conditionnés, déclenchés ou perfectionnés par les modifications *du mouve-*

ment : c'est une propriété incontestable de cette fonction nerveuse chez les arriérés de ce type.

Tous ont une capacité motrice plus ou moins coordonnée naturellement et indisciplinée. Il y a cependant des apathiques, mais il semble bien que, s'ils n'ont pas de raison organique majeure de rester ainsi inertes, ces derniers ont eux aussi « un potentiel » de motilité que l'on peut réveiller.

*
**

— L'éducation psycho-motrice n'agira donc pas avec rien et dans le vide, mais *sur quelque chose*. Cette modification, cette mise en valeur, cette impulsion donnée à des facultés inertes lorsqu'elles existent, ne pourront être réalisées qu'en remplaçant les facultés supérieures, absentes, du mongolien par celles de l'éducateur : une dépendance directe, une prise en tutelle somme toute.

Enfin il ne suffira pas de s'occuper du sujet seulement, mais il faudra veiller à lui conserver ou lui créer un milieu où on puisse l'insérer, dont il soit partie intégrante.

En résumé, l'éducation psycho-motrice va s'efforcer de compléter ce qui manque et d'éveiller ce qui est inerte.

b) Principales étapes de l'éducation psycho-motrice.

Comment parviendra-t-on à réaliser cette formation psychique ?

1° En captant d'abord *les manifestations extérieures*, motrices, du mongolien d'une manière toute passive. On utilisera pour cela leurs tendances affectives, leur goût du rythme, leur instinct d'imitation.

2° Ensuite, au bout d'un temps très variable, il sera possible de pratiquer une « *captation* » plus exactement psychique, c'est-à-dire l'attention volontaire.

Cette attention sera encore fugace et peu solide, mais elle marquera un gros progrès. Mlle Achard qui a fait sur les mongoliens des observations prolongées, s'exprime ainsi à ce propos : « le premier effet du traitement est de modifier le comportement de telle sorte que, même avant l'amélioration du niveau mental dans son essence, l'attention peut être volontairement fixée et maintenue, donnant ainsi à l'intelligence la possibilité d'être utilisée dans la mesure où elle est déjà présente.

« Cette modification de l'instabilité où de l'apathie rend également possible le début de la rééducation et lui apporte des éléments de réussite. »

L'acquisition de l'attention marque un progrès considérable chez le mongolien, car non seulement il suppose un effort psychique mais aussi un effort psycho-moteur pour arriver en même temps que l'attention à obtenir une immobilité indispensable à celle-ci.

A partir de ce moment l'éducation pourra faire œuvre beaucoup plus utile ainsi que nous l'indique Mlle Achard : « Un peu plus tard, si le traitement est continué, l'intelligence croît et le niveau mental se relève, les réactions de l'enfant se rapprochent de celles d'un enfant normal ou de celles d'un arriéré simple, et permettent des acquisitions scolaires ».

Mais cet enfant qui nous apparaît en si bonne voie de progrès psychique aura-t-il les moyens d'exprimer à l'extérieur, à son entourage familial, ce qui se passe au dedans, et même de projeter les réactions engendrées par les perceptions puisqu'il ne peut pas encore être question d'associations dans cet esprit indigent. Ces moyens, on le sait, sont à peu près tous concentrés chez l'humain dans une adaptation d'une forme spéciale de la motilité : *le langage*.

3° Ce langage, on le sait, reste l'élément dont l'acquisition est chez eux la plus pénible et dans de nombreux cas on a l'impression que le « langage intérieur » de l'arriéré *est très supérieur* à ce qu'il peut exprimer. Souvent les mères font cette remarque car elle se rendent encore mieux compte — lorsqu'elles sont intelligentes — *des aptitudes de compréhension et des impossibilités d'expression de leur enfant*.

Nous ne pouvons ici exposer les diverses phases de l'établissement du langage chez le mongolien. Elles ont de nombreux points communs avec celles de tous les arriérés en général, mais cependant nous insisterons sur quelques particularités :

— la difficulté de l'articulation qui gêne considérablement ces enfants.

— l'importance de l'image visuelle, auditive ou du geste pour l'initiation.

— il est des sujets qui arrivent à parler assez tôt, mais alors on assiste à une phase d'écholalie.

Parfois une rééducation phonétique spéciale est nécessaire. « Il semble que ce soit surtout parmi les mongoliens apathiques ou particulièrement agités, dit Mlle Achard, que l'on rencon-

« tre des enfants incapables de parler sans avoir subi une rééducation spéciale, comprenant d'une part, la production des « mouvements nécessaires à l'articulation des phonèmes, et de « leurs divers groupements utilisés dans la constitution des mots : « d'autre part, le langage lui-même, par les moyens usités dans « la rééducation des aphasiques — en associant la parole aux « actes, en « disant » les actes -- en somme en employant une « méthode analogue à celles employées pour enseigner une langue étrangère lorsqu'on se trouve ignorer la langue maternelle « de son élève....

« ...Pendant longtemps, l'enfant qui aura appris sa langue par « ce procédé artificiel, ne pourra prononcer correctement que « des mots courts, ne comportant qu'un petit nombre d'éléments « phonétiques. Dès qu'ils sont plus nombreux, le mot est dé- « formé et ne peut être dit correctement qu'étant scindé. »

4° Par des procédés analogues, les mongoliens seront initiés aux lettres de l'alphabet puis aux syllabes et à des mots. Mais là encore, et pour l'écriture aussi, il faut varier les moyens, ne jamais répéter plusieurs fois la même chose de la même façon. C'est qu'en effet toutes ces acquisitions ne se font qu'avec des notions d'usage, de rythme, de mouvement, d'impressions, d'émotions et si l'on veut qu'une lettre, un mot, un dessein, prennent une valeur propre et finissent par se détacher de la chose concrète dont on s'est servi pour l'inculquer, il faut procéder « avec ruse » si l'on peut dire.

5° Quant à la question de la soi-disant aptitude musicale des mongoliens, voici comment la juge Mlle Achard :

« Le goût, signalé bien souvent, des mongoliens pour la musique, ne semble à aucun degré lié à une aptitude. Il tient probablement à ce que, pendant une certaine phase de leur vie, « antérieure à la compréhension du langage, la musique par sa « répétition rythmée était seule capable de retenir leur attention.

« Ils ont toujours une grosse difficulté à distinguer et déterminer la hauteur des sons; parviennent très lentement à rétablir un rythme, même très simple, d'une façon continue, et il « leur est à peu près impossible de l'associer à une autre opération mentale. En sorte que l'étude de la musique, en dehors « des premiers rudiments, reste toujours très au-dessus de leurs « possibilités mentales. »

Pour terminer, nous rappellerons que cette éducation est rendue assez facile par la docilité ordinaire du sujet. Il ne nous semble pas inutile d'insister sur ce point. Si le mongolien en effet est remarquable par son indigence psychique, par contre il ne manifeste pas d'opposition, il est docile, suggestible même, n'a pas d'écarts de caractère, et n'est pas pervers. C'est déjà beaucoup et



FIG. 5. — Mongolien âgé de 14 ans dont le faciès s'est modifié et amélioré.

il semble que cette facilité d'abord le rende, malgré sa dystrophie, plus sympathique à ceux qui ont entrepris son éducation.

B. LES RÉSULTATS DE L'ÉDUCATION.

Quel sera l'aboutissant de cette formation psycho-motrice ?

Nous allons l'examiner sous ses différents aspects, c'est-à-dire que nous exposerons tout d'abord les modifications du comportement général et les acquisitions psychiques; puis ensuite nous résumerons ces données dans un sens plus pratique.

a) *Modifications du comportement et acquisitions psychiques.*

Nous les exposerons tels que nos observations ont pu nous en instruire.

1° *l'âge mental* qui ne dépasse jamais 2 ans chez les mongoliens non traités peut atteindre celui d'un enfant de 8 ans. C'est

un progrès incontestable, mais surtout une preuve que le mongolisme est « mobilisable », que l'arriération n'est pas immuablement fixée et qu'il existe un certain dynamisme dans le cerveau apparemment aride de ces anormaux.

2° « un mongolien bien rééduqué peut *lire, écrire, faire des petits travaux manuels simples* (n'exigeant pas de force), faire « de très simples opérations arithmétiques ». nous dit Mlle Achard.

Précisons que ce tableau correspond aux cas les meilleurs actuellement, mais il semble très possible de parvenir à un état semblable moyennant un traitement suffisamment précoce et régulier.

D'ailleurs, si le mongolien lit et écrit il ne comprend pas quoi ! Il agit par automatisme. Nous reviendrons sur ce point.

Le calcul leur est pour ainsi dire impossible, parce que d'emblée trop abstrait : la notion de « rien » ou de « un » est déjà une grosse acquisition chez eux.

3° le mongolien traité devient vite *propre, soigneux* — c'est déjà une tendance — les petites filles sont coquettes. Ils ont un certain sens esthétique. Ils aiment ranger, mettre en ordre et se livrent fort bien aux soins du ménage. Ils sont *polis* mais restent assez timides.

4° Le mongolien traité pourra *s'orienter* relativement bien dans *l'espace*, reconnaître des lieux, se diriger vers sa demeure, à condition de ne pas sortir des lieux qui lui sont habituels. Mais le problème de l'orientation dans le temps est quasi insoluble pour la plupart.

5° *La mémoire* va elle-même se développer dans une mesure suffisante pour assurer une certaine continuité dans la trame des événements journaliers et autoriser quelques comparaisons ou des ébauches d'associations chez certains.

Telles sont les principales facultés intellectuelles et les manifestations psychiques dans le mongolisme.

6° Si on compare maintenant le *niveau mental* d'un de ces sujets avec son *potentiel affectif*, on est frappé de la *discordance*. Mlle Achard l'a bien remarqué : « ...Leur est également particulièrement lière la discordance entre leur compréhension affective et leur « niveau intellectuel.

« Chez les enfants traités et rééduqués, elle devient beaucoup « plus frappante.

« Tandis que chez les arriérés simples, chez ceux qui le sont à « la suite d'encéphalopathies, de myxœdème, les enfants ont à

« peu près l'aspect mental d'un normal plus jeune; on peut ren-
« contrer par exemple, chez un mongolien de 9 ans une affecti-
« vité égale à celle d'un enfant normal du même âge, une intel-
« ligence d'un niveau de 5 à 6 ans et le langage d'un enfant de
« 2 à 3 ans (sans emploi de « je », parlant de lui-même à la troi-
« sième personne en se nommant). Dans ce même cas cité, l'at-
« tention volontaire se rapproche également plus de celle d'un
« enfant de 9 ans que de celle de 6 ans.

« Cette *sensibilité affective*, très supérieure à leurs capacités
« intellectuelles, crée parfois des barrages, d'origine émotive,
« leur donnant momentanément l'apparence d'aphasiques. Ils



FIG. 6. — Mongolien de 13 ans traité irrégulièrement, gardant un faciès caractéristique.

« semblent alors *oublier le langage*, artificiellement acquis, ne
« le comprenant plus et ne se guidant plus que sur les gestes et
« l'expression du visage pour essayer de comprendre ce que l'on
« veut obtenir d'eux.

« Les acquisitions motrices sont entraînées par des difficultés
« de même ordre; des mouvements que l'enfant peut exécuter
« *inconsciemment*, facilement et parfaitement, deviennent *im-*
« *possibles* quand, par un ordre, ils sont signalés à l'attention de
« l'enfant. »

Ajoutons que les états affectifs vont à mesure des progrès de l'éducation s'adapter même aux circonstances d'une part, et seront d'autre part de moins en moins sous la dépendance du système sensoriel. *La joie vraie*, et surtout *la tristesse* vont se manifester : nous connaissons des cas où les sentiments de tristesse et

de dépit vont presque jusqu'à provoquer une ébauche de raisonnement.

7° *Le caractère*, nous l'avons déjà vu, est assez stable. les mongoliens sont doux, dociles, timides et s'ils ont parfois des colères ce n'est que momentanément. Mais ordinairement ils paraissent se trouver dans un certain état de bien-être, et cette euphorie est communicative, leur famille finit par s'intéresser à leur progrès.



En définitive, que vaut le mongolien traité, au point de vue psychique ?

— Nous venons d'indiquer ses acquisitions dans les différents domaines de *l'intelligence, du caractère, de l'affectivité*. Il convient d'en préciser les limites :

1° Il y a une *notion capitale* dans l'étude du psychisme mongolien : c'est que toutes leurs acquisitions ne se font que par *automatisme*, et ces automatismes ne sont eux mêmes qu'un perfectionnement de la faculté naturelle d'imitation si remarquable chez ces jeunes arriérés.

Un mongolien pourra lire et même écrire assez correctement sans rien y comprendre. Il s'orientera dans la rue sans savoir cependant où il se trouve ni le sens de la direction qu'il suit.

Il faut bien connaître ce système d'automatisme, car on peut se méprendre sur la valeur des réponses d'un sujet lors d'une épreuve de test et croire à son progrès, alors que le jeune arriéré a seulement répété des formules entendues ailleurs.

2° Tout ce qui est possible d'être réalisé par la combinaison, le perfectionnement, *l'exploitation, en somme, des automatismes* le sera, mais il n'y aura jamais que ce système à la base des opérations mentales. *Les facultés supérieures* de l'esprit seront *toujours absentes* : le jugement, l'autocritique et même les plus simples associations sont au-dessus de sa portée.

Le mongolien, en effet, ne veut sortir de lui ni *concevoir un univers différent du sien*. Au mieux il représenterait assez ce type « projectif » que Wallon définit excellemment : «... la mentalité projective tend à faire sortir de lui-même celui qui en « présente les caractères et à lui donner accès au monde. Mais « la conscience qu'il en a, reste subjective : il ne connaît l'objet « que par sa propre action qu'il ne peut dépasser; il ne connaît « autrui que pour autant qu'il prend appui sur autrui : la conscience qu'il a de sa personnalité est adhérente aux réactions

« en jeu que l'idée du moi n'arrive pas à survoler; sa pensée est
« essentiellement concrète, liée aux circonstances de temps et de
« lieu, il n'a pas accès à la conscience abstraite et objective. »

D'ailleurs toutes ces acquisitions sont liées à la *présence de l'éducateur*. Pendant très longtemps on ne peut abandonner quelques semaines l'élève sans constater un déficit consécutif. En résumé non seulement le mongolien « ne peut dépasser le présent », mais il ne s'y tient qu'au bout de longues années d'éducation patiente dans un même milieu qui sera le milieu familial de préférence.

3° *Est-ce à dire que cette « limitation » soit une règle absolue en fait de développement psychique chez nos arriérés mongoïdes ?*

Il semble bien que dans des cas suivis et traités régulièrement l'on puisse, au bout de plusieurs années naturellement, c'est-à-dire vers 15 ans, observer une incitation psychique spontanée, une ébauche d'évasion en dehors de ce monde restreint et tout subjectif dans lequel végètent les quelques facultés mentales du mongolien.

Ces « tentatives » sont en général favorisées et même parfois provoquées par des facteurs affectifs ou par l'influence du milieu environnant.

Il est d'ailleurs assez curieux de remarquer la différence d'exécution de ce qui n'est qu'un automatisme acquis ou au contraire correspond à un essai spontané. Nous avons sous les yeux un exemplaire d'écriture d'une mongolienne de 32 ans non traitée : très facilement elle a recopié la phrase : « Nous sommes aujourd'hui dimanche », mais lors d'une seconde épreuve qui consistait à recopier la même phrase écrite par une autre personne, elle a modifié l'écriture pour la mouler sur le nouveau modèle, ce qui prouve bien cet instinct d'imitation servile dont nous avons parlé.

Par contre, la petite P..., âgée de 15 ans, traitée depuis l'enfance se met à faire de petites narrations, parfois spontanément pour raconter les faits divers de sa vie. Elle écrit fort correctement sous la dictée : « le vent est froid mais dans la serre il fait chaud — les petits chats noirs sont en train de jouer et de courir — leur maman les regarde. » Mais s'il s'agit d'une rédaction spontanée, c'est tout autre chose et « la traduction » en style courant est parfois nécessaire. Elle raconte d'elle-même sa promenade de la veille au parc de Vincennes, mais il n'y a plus ici qu'un alignement de mots dont la consonnance seule rappelle, de loin d'ailleurs, le terme correspondant, ce qui traduit l'expression d'idées

originales par un système d'exécution (psycho-organique). défectueux et au moyen d'un langage qui n'est habituellement pour elle qu'une réaction motrice à des sensations visuelles, auditives ou cénesthésiques. Seulement, il y a eu « spontanéité » dans cette narration.

Des manifestations affectives, des réactions de joie ou de tristesse survenant comme des éclaircies ont pu dans certains cas révéler des états d'esprits, *un travail intérieur* très au-dessus de ce que l'on pouvait imaginer chez de tels arriérés.

4° *De tout ce que précède, il résulte que le mongolisme n'est pas du point de vue psychique une tare absolument fixée*, et que l'on peut arriver à forcer les limites si étroites de cette « oligophrénie ». Ceci ne sera jamais obtenu même chez l'animal supérieur très bien dressé qui en restera aux automatismes grossiers et chez qui n'existe pas seulement un équivalent de langage. *Est-il interdit de penser que l'arriération mongolienne n'étant pas immuablement fixée, on ne parviendra jamais à faire mieux et plus, à donner au mongolien conscience de lui-même et d'un univers différent du sien ?*

Il sera en tout cas intéressant de voir l'évolution ultérieure des mongoliens traités, leur comportement à l'âge adulte, l'éveil et les conséquences possibles d'un instinct sexuel orienté. Les meilleurs cas que nous possédons actuellement n'ont que 10 ans environ.

b) *Résultats pratiques du traitement du mongolisme.*

Le mongolien traité peut et doit rester dans sa famille, et moulé dans le milieu, vivre une existence qu'il ne rendra pas désagréable aux siens ; il finira peu à peu par s'adapter à quelque métier facile.

Voici d'ailleurs ce qu'en pense Mlle Achard, qui insiste comme le fait M. Lereboullet d'ailleurs, sur la nécessité de ne pas quitter le milieu familial chaque fois que cela est possible :

« Très capables de rendre de réels services autour d'eux par
« leurs qualités d'ordre, de soin, de régularité, par le fait même
« de leurs habitudes et de leur aptitude aux automatismes :
« ils sont désorientés et incapables de transposer ces mêmes ac-
« tes dans un milieu et avec des éléments différents de ceux
« auxquels ils sont accoutumés.

« Chez de petits commerçants, cultivateurs, ils peuvent rem-
« placer un employé ou un domestique, faisant des rangements,

« nettoyages, petites récoltes, soins des animaux ne demandant
« pas une forte peine musculaire. Mais on ne peut les sortir de
« leur routine : ils reproduisent les mêmes actes sans aucune
« initiative. Ces services qu'ils sont capables de rendre *chez eux*,
« ne pourraient leur être demandés avec quelque chance de suc-
« cès sous la forme légèrement différente que comporte un chan-
« gement de lieu, et l'émotivité causée par la présence d'étran-
« gers jointe à la crainte de ne pouvoir les satisfaire, leur enlè-
« verait la majeure partie de leurs moyens.

« Doux et affectueux, sensibles aux bons traitements, ils s'at-
« tachent profondément à ceux qui les soignent et leur témoi-
« gnent de l'affection. »

Mais tous n'ont pas bénéficié précocement d'un traitement ;
Mlle Achard pense cependant que : « ...Pourtant un traite-
« ment commencé à un âge tel que le niveau de l'intelligence,
« déjà fixé ne peut être modifié dans son essence, sera quand
« même désirable, au point de vue mental, par l'influence qu'il
« aura sur la capacité d'attention permettant d'acquérir quel-
« ques habitudes pouvant heureusement modifier le comporte-
« ment. »

EN CONCLUSION et afin de donner une idée aussi exacte que possible de la valeur de ces résultats, nous ferons un court parallèle entre l'action du traitement, d'une part chez le myxœdémateux, et d'autre part chez le mongolien.

Le myxœdémateux non traité est un lamentable idiot — bien pires que le mongolien. — Traité il est transformé et des exemples nombreux montrent les modifications radicales dans le comportement psychique.

Le cas du mongolien n'est pas le même et on ne connaît pas suffisamment les causes de cette affection pour pratiquer un traitement « spécifique ». Par contre, on a trop volontiers perdu courage et le mongolien traité longtemps et régulièrement est encore une rareté.

En réalité il ne faut pas « rien faire » ou se contenter d'un traitement antisyphilitique, mais agir selon les principes que nous avons indiqués. Des exemples montrent que le mongolien régulièrement suivi de cette façon, est tout différent et se transforme. Ce sont des modifications portant sur le faciès, sur l'exoglossie et la macroglossie, sur le tonus, sur l'agitation, sur la croissance et le développement génital.

Enfin, on voit peu à peu se modifier la déficience mentale. La mémoire, la compréhension progressent à la faveur d'une affec-

tivité sensiblement normale. Malgré les difficultés de l'articulation le mongolien va pouvoir acquérir un vocabulaire étendu.

Bref, si l'arriération persiste, elle est moindre, et maintenu dans le milieu familial, entouré de l'affection des siens, le mongolien peut réaliser des progrès — répétons-le — parfois étonnant. L'avenir nous montrera ce qu'ils deviendront vers l'âge adulte, mais l'état de certains de nos jeunes malades âgés de 8 à 10 ans autorise à formuler un pronostic tout différent de celui qui leur était réservé jusque-là.

CONCLUSIONS

I. Il existe parmi les arriérations mentales congénitales une forme particulière individualisée par Langdon-Down en 1866 : le *Mongolisme*.

Le mongolisme, qui représente une entité incontestable est caractérisé :

— du point de vue organique par une dystrophie faciale rappelant le type mongol et un état d'hypotrophie plus ou moins généralisé :

— du point de vue psychique, par une arriération mentale de type spécial.

En dehors des deux termes organique et psychique de cette définition il n'y a pas de mongolisme.

Le diagnostic de cette affection est d'ailleurs à peu près toujours évident.

II. La maladie décrite par Langdon-Down n'est pas fréquente car le mongolisme reste en général « un accident isolé » dans une famille, mais, jusqu'ici le pronostic en a toujours été considéré comme grave, non seulement du fait de l'arriération mentale tenue pour immuable, mais aussi du point de vue vital : la plupart des statistiques s'accordant à donner une existence de quelques années seulement aux mongoliens.

Or le but principal de ce travail que nous avons fait d'après l'expérience de notre Maître le professeur Lereboullet et les observations de son service de clinique des Enfants-Assistés, est de montrer que ces données classiques sur l'évolution et le pronostic doivent être révisées.

Il existe en effet un ensemble de moyens d'action qui ont sur l'état physique et sur le psychisme de ces arriérés, un résultat incontestable comme le démontrent les observations comparées d'enfants traités avec d'autres isolés ou placés.

L'avenir du mongolien est moins sombre, il semble moins fréquemment victime des affections intercurrentes et il peut vivre

dans sa famille sans y être une cause de tristesse; dans une certaine mesure même il peut être la cause d'une certaine joie lorsque les siens s'y attachent avec affection.

III. Plusieurs points restent obscurs dans l'étude du mongolisme :

A. Tout d'abord la question du substratum anatomique de cette affection. Si l'on s'accorde à reconnaître des faits incontestables d'agénésie au niveau du système nerveux central (et plus précisément dans la corticalité cérébrale), ainsi que dans le système endocrinien (surtout pour le corps thyroïde et peut-être le thymus), l'étude précise de la forme, de la localisation des lésions, de leur nature n'est pas encore au point.

B. Par ailleurs, le problème de la pathogénie et de l'étiologie du mongolisme n'est pas élucidé.

Il faut distinguer parmi tout ce que l'on sait déjà : les faits objectifs d'une part et d'autre part, les théories auxquelles ces constatations ont donné lieu.

a) Des faits assez significatifs ont été notés dans l'observation des familles des mongoliens. Citons les principaux :

— l'âge avancé de la mère qui beaucoup plus fréquemment que dans la moyenne des grossesses normales est au-dessus de 30, 35 ou même 40 ans.

— le nombre important de grossesses. Il est fréquent de voir le mongolien dernier né d'une famille nombreuse.

— l'épuisement pathologique de l'organisme, maternel surtout, et dans les causes de cet épuisement ou de cette perturbation qui peut être passagère, nous comprendrons des faits d'ordre psychique qui paraissent incontestables.

— enfin, la syphilis dont le rôle est vivement défendu par certains auteurs (Babonneix), ne nous a pas semblé agir directement, mais comme facteur « d'épuisement organique ».

b) Deux hypothèses principales viennent sur ces constatations tenter une explication de la survenue d'une grossesse mongolienne :

-- la théorie mécanique de van der Scheer, défendue en France par M. Péhu : nidation défectueuse en raison des causes précitées entraînant l'oligoamnios et la dystrophie du fœtus.

— la théorie de la viciation du germe lui-même, mâle ou

femelle, ou des deux, sous l'influence de l'épuisement de l'organisme. C'est celle qui nous paraît devoir être adoptée comme le pense notre Maître le Professeur Lereboullet.

Pour certains auteurs, cette altération du germe vient d'une tare héréditaire et M. Turpin en particulier défend cette hypothèse à la faveur de la génétique.

IV. Mais à côté de ces incertitudes étiopathogéniques il est un fait qui découle de l'observation et semble acquis : c'est que le MONGOLISME n'est pas immuable.

Le mongolien ne doit pas être abandonné par les médecins. Il doit être traité de bonne heure, régulièrement suivi tout en restant dans son milieu familial; il doit ensuite être soumis à une rééducation psychique adaptée à son arriération si particulière, progressive et continue.

Si cette éducation est impossible en raison des conditions sociales ou économiques, le mongolien ne devra être placé que dans un établissement où l'on puisse s'occuper spécialement de cette catégorie d'arriérés.

Le traitement organique, outre une bonne hygiène consiste :

a) à stimuler l'appareil endocrinien déficient par une opothérapie polyvalente (thyroïde, thymus, hypophyse, surrénale), à doses modérées, par cures alternées avec de courtes périodes de repos.

b) à calmer le système nerveux par des sédatifs ou hypnotiques à petites doses.

c) à favoriser la croissance par des médications appropriées.

d) à traiter la syphilis s'il y a lieu, mais non systématiquement.

La formation psychique doit être confiée à des personnes ou des écoles spécialisées. On ne doit pas fatiguer l'enfant, mais la continuité et la régularité sont nécessaires. Cette éducation est rendue possible par le caractère docile et l'affectivité sensiblement normale du sujet.

— Moyennant cet ensemble de traitements le mongolien peut se développer physiquement et jouit le plus souvent d'une bonne santé.

— Si d'autre part, il reste encore loin d'un enfant normal au point de vue psychique, les progrès dans le domaine intellectuel sont incontestables et les résultats obtenus chez des enfants de 8 ou 10 ans, régulièrement traités, permettent d'espérer pour

ces arriérés un avenir différent de celui qui leur était réservé jusqu'ici.

Ajoutons que leur parents sont très sensibles à cette amélioration du pronostic et montrent leur satisfaction des résultats obtenus; ces résultats les encouragent à continuer à l'enfant leurs soins affectueux et à les garder dans le milieu familial.

Toute la tâche du médecin ne se borne donc pas à faire le diagnostic du mongolisme et à en rechercher les causes, mais il fait certainement œuvre utile en s'occupant aussi de cette affection du point de vue thérapeutique.

VU : *Le Doyen,*

TIFFENEAU.

VU : *Le Président,*

Pierre LEREBoullet.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

A. — Auteurs français.

- APERT. — La tache bleue sacrée congénitale mongolique. *Presse méd.*, 26 mars 1910.
— Mongolisme. *Monde Médical*, 1914.
— Le Mongolisme. *Bull. Méd.*, Paris, 10 juin 1920.
— Les jumeaux. Flammarion, 1924.
BABONNEIX (L.). — Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne. *Arch. Méd. enf.*, 1909.
— Lésions inflammatoires des méninges dans l'idiotie mongolienne. *Bull. Soc. Biol.*, 8 juillet 1922.
— Sur un cas de mongolisme chez un hérédosyphilitique. *Bull. Soc. Pédiat.*, Paris, 1922.
— Mongolisme et hérédosyphilis. *Arch. Méd. Enf.*, tome 30, n° 1, p. 58, janv. 1927.
— Sur deux cas d'idiotie mongolienne. *Gazette des Hôpitaux*, Paris, XCIII, 792-794, juin 1920.
— Le Mongolisme. *Vie Méd.*, VI, 15, 21, Paris 1925.
— Mongolisme et Hérédosyphilis. *Gazette des Hôpitaux*, 1189-1192, Paris, 15 sept. 1926.
— Mongolisme et Syphilis congénitale. *Bull. Académie de Méd.*, n° 7, p. 312-317, 18 février 1936.
BABONNEIX, BLUM et LEMELAIGNE. — Mongolisme infantile et Hérédosyphilis probable. *Bull. Soc. Pédiat. Paris*, XX, 85-90, Paris, 1922.
BABONNEIX (L.) et DEGUY (R.). — A propos de l'Idiotie mongolienne. *Gazette des Hôpitaux*, 1583-1585, 23-25 novembre 1920.
BABONNEIX et RAMUS. — Sur un cas de mongolisme chez un hérédosyphilitique. *Bull. Soc. Pédiat. Paris*, 20, 90-93, Paris, 1922.
BABONNEIX (L.) et Mlle RIOM. — Mongolisme avec saillie verticale médio-frontale. *Bull. Soc. Pédiat.*, 30, 85-87, Paris, 16 février 1932.
BABONNEIX et VILLETTE. — Idiotie mongolienne familiale. *Arch. Méd. Enf.*, n° 9, XIX, 478-481, sept. 1926.
BALTEAU. — Un cas de mongolisme infantile. *Arch. Méd. Enf.*, vol. 15, p. 369, Paris, 1912.
BENTIN (H.). — L'autonomie du mongolisme. Thèse Toulouse, 1934.
BEUTTER et Mlle LE COMTE. — Un cas d'idiotie mongolienne. *Loire médicale*, n° 7, p. 482, juillet 1922.
— Mongolisme infantile. *Arch. Méd. Enf.*, vol. 25, p. 81-89, 1922.
BLECHMANN (G.), GUILLAUMIN (C.-O.) et KARMANN. — Mongolisme chez les jumeaux. Détermination du Trouble endocrinien. *Bull. Soc. Pédiat. Paris*, 30, 387-394, juin 1932.
— Présentation de deux jumeaux mongoliens. Etude endocrinienne. *Rev. française de Pédiat.*, n° 4, 1932. Soc. Pédiat. Paris, séance du 21 juin 1932.
BOURDILLON (Ph.). — Idiotie mongolienne et Démarche quadrupède. *Rev. Méd. de la Suisse romande*, p. 585, 1918.
BOURGIN. — La maladie de Langdon-Down ou les problèmes du mongolisme. Thèse de Paris, 1938.
BOURNEVILLE. — Idiotie du type mongolien. *Comptes rendus de Bicêtre*, p. 137-147, 1901.
— Du traitement thyroïdien chez les idiots mongoliens. Congrès des aliénistes. Bruxelles, 1903.
— De l'idiotie mongolienne. *Arch. Neurol. Paris*, XVI, 252-257, Paris, 1903.
— De l'idiotie mongolienne. *Progrès Médical*, p. 216, 1904.

- CLARAC (Jean). — A propos du Mongolisme. *Journ. Méd. Bordeaux et Sud-Ouest*, n° 21, 575-579, Bordeaux, 30 juillet 1934.
- COMBY (J.). — Idiotie dite mongolienne. *Arch. Méd. Enf.*, 1903.
- Nouveaux cas de mongolisme infantile. *Arch. Méd. Enf.*, p. 1, 1917.
- Idiotie mongolienne. *Arch. Méd. Enf.*, XX, 505-561-617, Paris, 1917.
- Traité des maladies de l'enfance. 779, Paris, 1920.
- Communication sur le mongolisme. *Arch. Méd. Enf.*, 1926.
- Nouvelles observations sur le mongolisme. *Arch. Méd. Enf.*, XXX, n° 1, p. 3, 1927 ; n° 2, p. 86, 1927.
- L'avenir des mongoliens. *Arch. Méd. Enf.*, n° 9, 536-543, septembre 1929.
- CRUCHET. — Les idioties. *Prat. des Mal. des Enfants*, V, 308, 1912.
- DEGLUY. — Quelques particularités de l'arriération mongolienne. Thèse Paris, 1922
- DESGEORGES (P.). — Contribution à l'étude de l'idiotie mongolienne. Inaug. Diss., Paris, 1922.
- DOP (P.-J.-J.). — De l'étiologie de l'arriération mongolienne. Résultats d'une enquête menée dans les milieux hospitaliers et des recherches faites dans la littérature de ces vingt dernières années. Thèse Paris, 1924. *Le Nourrisson*, n° 2, p. 113, 1926.
- FOURMENT (H.). — Les anomalies congénitales au cours du mongolisme. Thèse, Paris.
- GAUTIER et COEYTAUX. — Un cas de mongolisme chez les jumeaux. *Arch. Méd. Enf.*, p. 459-463, n° 8, août 1926.
- HERIVAUX (A.). — Note sur la tache pigmentaire mongolique et sur les taches pigmentaires non mongoliques, sur la valeur nigrilique, observées chez les négroïdes. *Le Sud Médical et Chirurgical*, 15 juillet 1935.
- HEUYER et GILBERT-ROBIN. — Idiotie mongolienne in *Traité de Médecine des Enfants*, de MM. Nobécourt et Babonneix, tome IV, p. 858-866. Masson, 1934.
- HOVELACQUE (A.). — Le type mongolique. *Rev. intern. de Sc.* (168-225), Paris, 1878.
- JEANNIN. — A propos de 2 cas de mongolisme infantile. *La Bourgogne médicale*, 97, mai 1928.
- LACUZET (Jean). — Contribution à l'étude du mongolisme et de son étiologie. Thèse Paris, 1932. (VIGNÉ).
- LEMAIRE (H.). — Mongolisme et Syphilis hérédit. *Bull. Soc. Pédiat. Paris*, vol. 22, p. 11-20, 1924.
- LEREBoullet (P.). — Le Mongolisme in *Paris-Médical*, 193-198, 28 fév. 1931.
- Traitement du mongolisme. *Concours médical*, n° 49, 3 déc. 1933.
- Traitement du mongolisme in *Revue de Puériculture*, n° 15, 10 mai 1934.
- Etude clinique, étiologique et thérapeutique du Mongolisme in *Le Nourrisson*, mai et juillet 1938.
- LEREBoullet et ODINET (J.). — Les fonctions du thymus in *Paris-Médical*, 8 juin 1938.
- LHERMITTE (J.-H.), SLOBOZIANO et RADOVICI (A.). — Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne. *Bull. Soc. Pédiat.*, p. 187-196, 19^e année, Paris, 1921.
- LUTROVnick (Mlle). — Sur les manifestations mongoloïdes chez les enfants européens. Thèse Paris, 1908.
- MARFAN (A.-B.). — Le mongolisme in *Traité des Maladies de la première Enfance*, 1922.
- MARFAN (A.-B.). — L'imbécillité mongolienne. *Presse Méd.*, 34, 1377-1380, 3 novembre 1926.
- MÉRY et BABONNEIX. — Un cas d'idiotie intermédiaire aux types mongolien et myxœdémateux. *Bull. Soc. Péd.*, 1907.
- MOURIQUAND (G.) et SCHOEN (Mlle J.). — Un cas de mongolisme chez une jumelle dont le frère jumeau est normal. *Arch. Méd. Enf.*, 36, p. 620-621, octobre 1933.
- ODINET. — Recherches anatomiques et physiologiques sur le thymus. Thèse de Paris, 1934.
- PEHU. — Les formes atténuées du mongolisme. *Journ. Méd. Lyon*, 25 fév. 1923.
- PEHU (M.) et BROCHIER (A.). — Le problème obstétrical du mongolisme infantile. *Bull. Acad. Méd.*, p. 42 à 51, n° 26, 7 juillet 1936.
- PICHON (Edouard). — Mongolisme in *Le développement psychique de l'enfant et de l'adolescent*, p. 214-226. Masson, 1936.
- POLLET (Louis). — Contribution à l'étude étiologique du mongolisme. Thèse Paris, 1922.
- ROBIN (Pierre). — Présentation de mongoliques. *Soc. Méd. Paris*, 11 juin 1926.

- SCHONGUT (Ladislas). — Contribution à l'étude du traitement du mongolisme. Thèse Paris, 1936.
- SECRESTAA (J.-M.). — Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne (Mongolisme). Thèse Paris, 1931.
- SENDRAIL (M.). — Sur l'autonomie de la maladie mongolienne. *Prat. Méd. franç.*, n° 10 bis-12, p. 392-396, novembre 1931 ; n° 21, 25 juillet 1932.
- SENDRAIL (M.) et BENTIN (H.). — Pluralité des types d'arriération et englobés sous la dénomination de mongolisme. *Soc. Méd. Chir. et Pharm. de Toulouse*, séance du 21 février 1935, in *Toulouse Médical*, n° 8, 36^e année, 15 avril 1935.
- SERIS. — Mongolisme infantile. Thèse Paris, 1906.
- SILVY (Marie). — Mongolisme et Malformations cardiaques. Thèse Paris, 1934.
- TURPIN (R.). — Le mongolisme. Etude clinique et fonctionnelle. *La Semaine des Hôpit. de Paris*, 31 décembre 1931.
- Le Mongolisme. Questions cliniques d'actualités. Masson, 1932.
- TURPIN (R.) et CARATZALI (A.). — Remarques sur les ascendants et les collatéraux des sujets atteints de mongolisme. *Presse Méd.*, 42, p. 1186-1190, 25 juill. 1934.
- VAUGIRARD (M. de). — Deux cas d'idiotie mongolienne. *Arch. Méd. Enf.*, vol 25, p. 158-162.
- VIAUD (R.). — Le Mongolisme chez les jumeaux. Thèse Lyon, 1935.
- WECHSLER (E.). — Le Mongolisme. Etude clinique et Traitement. Thèse Paris, 1934.

B. — Auteurs étrangers.

- ABELS. — Diagnose des neugeborenen Mongoloids. *Skeletbildung des elben Wiener Medizinische Wochenschrift*, p. 591, Vienne, 30 avril 1927.
- ARANCIBIA (F.) et FUMASOLI (C.). — In one of twins, both having syphilis. *Rev. Assoc. Med. Argent.*, 49, 78-79, janvier 1935.
- ARMSTRONG (H.). — Etiology with case of mongol twin *Brit. M. J. I.*, 1106-1107, 30 juin 1928.
- BANG. — On investigation of 50 cases of mongolian imbecillity from the out patient department Hospital for sick children. *Crest Armonstreet Brit. Journ. Child.*, Dis. XXI, 259-263, Londres, 1924.
- BAUER. — Über die Aetiologie des Mongolismus anhand des bisherigen Ergebnisse der Zwillinger forschung. *Arch. f. Kinderhkd. Monatsh. f. Wissenschaft und Praxis.*, Stuttgart, 1930.
- BERKELEY (W.-N.). — Notes on a new trait for mongolian idiocy ; with a brief review of the symptoms and signs. *New-York M. J.*, CXVI, 274, 1922.
- BIACH. — Zentralnervensystem bei Mongolismus in *Zeitsch. für Nervenheilhunde*, vol. 37.
- BIRKENER (F.). — Zur anthropologie der Mongolen. *Arch. f. Rassen w. Gesellsch. Biol.*, 809-881, Berlin, 1904.
- BLANCO (Léon Velasco) et SANCHEZ (Raoul Elia). — Algunas consideraciones sobre la etiología y la anatomía pathologica del mongolismo. *Arch. Conf. Med. del Hospital Ramos Méjia*, 1922.
- BLEYER (A.). — Indication that mongoloid inbecillity is a gametic mutation of degressive type. *Am. J. Diss. Child.*, 47, 342-348, février 1934.
- BOGAERT (L. Van der) et SAVITSCH (E. de). — Sur une maladie congénitale et héréditaire familiale. *Encéphale*, 1937.
- BOLK. — Über mongolenfalk und mcngoloïde idiotie. *Nederl. Tydschr. v. Geneesk.*, 67, 1924.
- BOLTEN (G.-C.). — Das Vorkommen blauer Sclerae im zusammenhang mit angeborenen Aweichungen. *Nedertl. Tydschr. v. Geneesk.*, Bd. 62, p. 560, 1918.
- BONIN (G. Von). — Mongolism and Mongolian traits. 27-29, février 1927.
- BRUDZINSKI (Joseph). — Contribution à l'étude du mongolisme et du myxœdème infantile. *Arch. Méd. Enf.*, p. 524, 1908.
- BRUSHFIELD (Thomas). — Mongolism. *Brit. Journ. of childr.*, Dis. vol. 21, p. 241-258, 1924.
- BUSHMAKIN (N.). — Mongolians characteristics of brain. *Ann. J. Phys. Anthropol.*, 12, 221-243, octobre-décembre, 1928.
- CABALT (de). — Syndrome ocular del mongolismo. Barcelona, 1917.

- CARDONA (F.). — La microglia dell' idiozia mongoloïde. *Riv. di. pat. nerv.*, 41, 293-301, mars-avril 1933.
- CAVENOT (D.-S.). — Contribution al Studio del mongolisme. *Pediatr. espa.*, p. 1 à 14, 1921.
- Nuevos casos de mongolisme. *Pediatr. espagnole*, 365-378, 5 figures, déc. 1925.
- Quatre cas de mongolisme. *Arch. espagnoles de pediatr.*, 11, 513-533, septembre 1927.
- CAVENOT (Santiago). — Clinical Study of 7 cases. *Med. J. Arg.*, 11, 1637-1641, novembre 1932.
- CHAND (Amir). — A case of Mongolism in India. *Brit. J. of. child Diss.*, 1932.
- CHOTZE. — Familiares Verkommen von Mongolismus. *Monatschr. f. kinderhtkd.*, 1925.
- CIAMPA (Mme G.). — Contributio statistico clinico alla conoscenza del Mongolismo. *Pediatr.*, 40, 812-821, 1^{er} août 1932.
- CLARK (R.-M.). — The Mongol. New explanation. *J. ment. Sc.*, 79, 328-335, avril 1933.
- New explanation. *Summary. J. Ment. Sc.*, 75, 261-262, avril 1936.
- CLAY. — Mongolian idiocy occuring in one of twins. *Arch. of. Pediatrics*, n° 7, p. 726-729, 1922.
- CLELLAND (J.-E. Mac) et RUTH (H.-O.). — Syphilis as an etiologie factor in mongolian idiocy. *J. A. M. A.*, 777-779, Chicago, 1917.
- COZZOLINO (O.). — L'encefalo in un caso d'idiozia mongoloïde. Studio antropologica. *Pediatria*, XXIX, 49-58, Naples, 1921.
- In trattato di Pediatria, p. 619, Naples.
- CROOKSHANK (J.). — Mongols the universal medical report. Janvier 1913.
- CROOKSHANK (F.-S.). — The fissared tongue of mongolian idiot. *Med. Press. N. S.*, CXI, 297, Londres, 1921.
- The Mongols in our midst. London, Kigan et Paul, 1924.
- Idiots as reversions mongolism and other abnormalities as cubed to racial interbreeding. *J. Herald.*, XIV, 171-174. Wash., 1925.
- CROOKSHANK (F.-G.). — The mongol in our midst. London, See, Ed., 1925. (Literature).
- DAVIDOFF (L.-M.). — Brain in 10 cases. *Arch. Neurol. et Psychiat.*, 20, 1229-1257, décembre 1928.
- DELFINI (C.). — Contributo allo studio del mongolismo. *Riv. Sper. di freniat. e Med. legale delle alienazioni mentali*, p. 162-218, 31 mars 1932.
- DEMUTH. — Mongoloïde Idiotie bei einem Mongolen. *Zeitschr. f. kinderhtkd.*, Bd. 33, p. 110-112, 1922.
- DIEZ RUMAYOR (J.). — Nuevos Casos de mongolismo. *Pediatr. Espan.*, 29, p. 143-151, mai 1931.
- DOLLINGER (A.). — Zur Actiologie des Mongolismus. *Zeitschr. f. kinderhtkd.*, Bd. 27, p. 332-336, 1921.
- DORDI (A.). — Histologic examination of endocrine glands and chemical study of brain in two cases. *Pediatr. d. Med. prat.*, 10, 620-632, octobre.
- EXCHAQUET (L.) et BACHMANN (E.). — Un cas d'arriération mongolienne chez un jumeau ; considérations sur le mongolisme et son étiologie. *Gaz. Méd. de France*, n° 22, 15 décembre 1930.
- FAUCHER (E.), TREMPÉ (F.) et LANGLOIS (M.). — Hypertrophic stenosis of pylorus in nursling with mongolism. cas. *Bull. Soc. Med. Hôpit. Universit. Québec*, p. 265-270, septembre 1935.
- FEER. — (art. de Pfaundler), Mongolismus Lehrb. der Kinderheilk., 199.
- FISCHER (W.). — Über mongoloïde Idiotie. (Idiotie und Rasse). *Med. Ges. zu Göttingen*, vom. 29, janv. 1920.
- Beziehungen zwischen Mongoloiden (Idiotie und chinesische der Rasse). *Med. klin.*, p. 33, 28 mars 1920.
- FORNARA (P.). — Considerazione sopra alcuni casi di idiozia mongoloïde. *Bollettino del ospedale maggiore di Novara*, n° 5, p. 3-37, 1931.
- FRASER. — Kalmuck Idiocy, etc. *Journ. of. ment. Science*, 22, p. 169, 1877.
- GALANT (J.-S.). — Debilitas mongoloïder. *Wien. Med. Woch.*, 81, p. 947-949, juil. 1931.
- GALLO (Carmine). — Osservazioni cliniche sul mongolismo. *La Pediatr.*, 1. Maggiot, 1924. *Cit. Arch. Med. Enf.*, t. 29, n° 5, p. 293, mai 1926.
- GANDOLFE (S.). — Pathogenesis with particular reference to morphology and constitution of mongoloid children. *Rassegna di studi Psychiatr.*, 16, p. 299-325, avril-mai 1927.

- GANS (A.). — Anatomische bevindingen bey der mongoloïede idiotie. *I. Psych., en Neurol.*, Bladen, 1923.
- GESELL (A.). — Clinical mongolism in colored races, with report of case of Negro mongolism. *J. A. M. A.*, 106, 1146-1150, avril 1936.
- GLASSBURG (John A.). — Mongolism in successive members of the same family. Vol. 82, n° 15, p. 1196-1197, 1924.
- GODDART (H.-H.). — Syphilis, as an etiologie factor in mongolian idiocy. N° 68, p. 94, avril 1917.
- GOLDSTEIN (Kurt). — Zwei Geschwister mit Myxidiotie und verhandener, sicher nicht grob veränderter Schilddrüse. *Dtsch. Zeitschr. f. Nervenhlkd.*, Bd. 49, p. 102-122, 1913.
- GORDON (M.-B.). — Morphological changes in endocrine glands, in mongoliam idiocy. With 2 cases. *Endocrinology*, 14, 1, 6, janv.-fév. 1930.
- GREIL (A.). — Etiologie du mongolien. *Wien. Klin. Woch.*, 48, p. 868-871, Vienne, 28 juin 1935.
- GUTIERREZ (P.-D.) et HIZON (J.). — Mongolian blue spots among. *J. Philippine Islands*, M. A., p. 380-383, sept. 1928.
- HALBERTSMA (T.-J.). — Over mongoloïede Idiotie (Tweelingen). *Nederl. Tydschr. v. Geneesk.*, n° 1, 1922.
- Mongolism in one of twins and the etiology of mongolism. *A. J. of dis. of children*, n° 25, p. 350, 1923.
- HEB (C.). — Pathologie und Therapie des Linsensystems. *Haudb. der. ges. Augenhklkd.*
- HELLMANN. — Anatomische Studien uber den mongolismus. *Arch. f. Kinderhlkd.*, p. 329-341, Stutg., 1908
- HERFORT (K.). — Pedigrees of feeble-minded mongolism. *Anthropologie Praha*, 5, p. 4-44, 1927.
- HERMANN. — The etiology of mongolian imbecillity. *Arch. of pediatr.*, vol. 34, n° 7, p. 494, juillet 1917.
- Mongolian imbecillity as anthropologic problem. *Arch. of Pediatr.*, 1925.
- HESS (C.). — Pathologie und Therapie des Linsensystems. *Hendb. der. ges. Augenblkd.*
- HOFE (Von). — A report of 150 cases of mongolian idiocy. *Arch. of Pediatr.*, 134, New-York, nov. 1922.
- HOPWOOD. — Etiologie of mongolism *Quart. Bull. managing off. Assu. Dept. jub. Welfan. State of Ohio.*, déc. 1932.
- HULTGREN (E.-O.). — Studien über die Häufigkeit der mongoloïden Idiotie in *Schwedischen Anstalten für Schwachsinnige und über die Aetiologie dieser Krankheit. Nord. Med. Arkiv.*, n° 8, 1915.
- JANSEN (Murk). — Achondroplasia, its nature and its cause. Leiden, 1912.
- Nanisme congénital. *Rev. franç. de Pédiatr.*, 1926.
- JENKINS (R.-L.). — Mongolian Etiology. *Am. J. Dis. Child.*, 45, p. 509-519, mars 1933.
- JUARROS (D.) et JULIAN DE LA VILLA. — Cooperation al conocimiento de la pathogenia del mongolismo. *La Medicina Ibera*, 22, 11, 1936.
- KASSOWITZ. — Myxædem, Mongolismus und Mikromelie. *Wien. Med. Woch.*, 1902.
- Infantiles Myxædem, mongolismus und mikromelie. *Wiener Med. Woch.*, n° 22, p. 1049.
- KRABBE (Knud H.). — The possibility of abortive forms of mongolism in congenital heart disease. *The journ. of nerv. and ment. dis.*, vol. 51, p. 375, 1920.
- La Pathogenèse de l'idiotie mongoloïde en lumière du mongolisme chez les jumeaux. *Acta psychiatr. et neurol.*, p. 337-345. Copenhagen, 1926.
- LANGDON-DOWN. — Observations on and ethnic classification of Idiots Clin. lect. and reports by the med. and surg. staff of London Hospital 3, 1866. *London Hospital Reports*, 1866.
- LAPAGE (C.-P.). — Pyloric and duodenal stenosis in mongolian children. *Brit. M. J.*, 2, 350, 20 août 1932.
- Mongolism and achondroplasia in twin brothers. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 27, p. 115-118. Londres, déc. 1933.
- LAUCHE (Arnold). — Zur Histologie der Knochenwachstumsstorungen beim Mongolismus. (Pathol. Inst. Univ. Bonn). *Virchows. Arch.*, Bd. 249, p. 315-334, 1924.
- LEEPER (B.). — Mongols. *Review of Neur. and Psych.*, vol. 10, n° 1, p. 11, 1912.
- LUND and TORSTEN. — Mongolism in Monozygotic twins. *Am. Journ. of dis. of children*, oct. 1933.
- MACKLIN. — Mongolian idiocy. *Am. Journ. Med. Sci.*, n° 178, p. 315-337, 1929.

- MADER (A.) et BINGENHEIMER. — Roentgen irradiation of idiot influence on cholesterol content of blood. *Jahrb. f. Kinderhkd.*, 138, 9, 20, Berlin, 1933.
- MARTINELLI (A.). — Considerazioni sul due casi di mongolismo. *Lattante*, 1, 659-664, octobre 1930.
- Contributio allo studio Anatomo-Pathologico del mongolismo. *Pediat. Med. Prat.*, 8, p. 347-357, juin 1933.
- MASCANZONI (G.). — Mongolismo e idiozia mongoloïde. *Prat. Pediat.*, 8, p. 435-437, nov.-déc. 1930.
- MAYERHOFFER (E.). — Refutation of theory of mongolian origine of mongolian spot. *Ztschr. f. d. Ges. exper. Med.*, 60, p. 255-270, 1928.
- MELTZER. — Über mongoloïde Idiotie mit demonst. von 4 Fallen. *Aerztlicher Bezütsverein zu zittan*, 5, 11, 1920.
- Über mongoloïde idiotie. *Berliner klin. Woch.*, n° 33, p. 721, 16 août 1920.
- MENDE (Irmgard). — Über eine Familie hereditär degenerativer Taubstummer mit mongoloïdem Einschlag und telweisem Leukismus der Haut und Haare. *Arch. für Kinderhkd.*, p. 214-221, Stuttgart, 1926.
- MITCHELL (A.-G.) et COOK (W.-C.). — Mongolism in negro. *J. A. M. A.*, 99, p. 2105-2106, 17 déc. 1932.
- MUIR (J.). — An analysis of 26 cases of mongolism. *Arch. of Pediatr.*, 1903.
- MURPHY (M.). — With order of Mongolian children. *Human. Biol.*, 8, p. 256-266, mai 1936.
- NATOLI (G.). — Familial mongolian spots in 4 children. *Pediatr. d. Med. Prat.*, 10, p. 108-117, fév. 1935.
- NAVILLE. — Revue générale de l'arriération mongolienne et description de quelques nouveaux cas observés à Genève. *Rev. Med. de la Suisse romande*, 25 juin 1926.
- NAVILLE et DE SAUSSURE. — Revue générale de l'arriération mongolienne. *Rev. Med. de la Suisse romande*, 25 déc. 1926. *Arch. Med. Enf.*, t. 25, n°, p. 58, janvier 1927.
- NAVILLE (F.) et DE SAUSSURE (R.) (Genève). — Note sur l'arriération mentale du type Malais. (Variété de l'arriération mongolienne). *Arch. Med. Enf.*, 27, p. 694-697, 1927.
- NEUMANN. — Über end mongoloïden Typus der Idiotie. *Berl. klin. Woch.*, n° 10, p. 210, 1899.
- OREL (Dr Von Herbert). — Zur Aetiologie des mongolismus. *Zeitschr. f. Kinderhkd.*, vol. 42, p. 440-452, Berlin, 1926.
- OREL (H.). — Summary of 95 cases. *Zeitschr. f. kinderhkd.*, vol. 44, p. 449-472, 1927.
- Mongolismus bei Zweillingskindern. *Zeitschr. f. Kinderhkd.*, vol. 51, p. 31-38, 1931.
- PATRY (L.). — Un cas de mongolisme. *Bull. Soc. Med. Hôpit. Universit. de Québec*, p. 26-30, Québec, janvier 1934.
- PEARCE (F.), RANKINE (R.) and ORMOND (A.). — Notes on 28 cases of Mongolian imbeciles. *B. M. J.*, p. 187, 1910.
- PENNACCHIETTI (M.). — Idiotie mongolienne et Hyperthyroïdisme. *Rev. Neurol.*, 2, p. 276-288, septembre 1932.
- Anatomic and pathologic study of endocrine glands. *Endocrinol. e. par. costit.*, 10, p. 148-164, fév. 1935.
- PENROSE (L.-S.). — Idiotie mongolienne. Blood grouping. *Lancet*, 1, p. 394-395, 20 fév. 1932.
- Relative effects of paternal and maternal age in Mongolism. *J. Genetics*, 27, p. 219-224, mai 1933.
- Relative etiological importance of birth order and maternal age in mongolism. *Proc. Roy. Soc.*, 115, p. 431-450. Londres, 1^{er} août 1934.
- PENTAGNA. — Un cas d'idiotie mongolienne chez un des deux jumeaux de sexe féminin. *Arch. Méd. Enf.*, 1932.
- PFAUNDLER. — Mongolismus (in Feer) *Lehrb. der Kinderheilk.*, 199, 1911.
- RACHID (K.). — Quelques considérations sur la pathogénie du mongolisme. *Arch. Med. Enf.*, 36, p. 31-33, janvier 1933.
- RADEFF (I. M.). — Results of glandular therapy in mongolian. *Illinois, M. J.*, 66, p. 279-280. Illinois, sept. 1934.
- RAGNO (A.). — Etio-pathogenesis del mongolismo. *Riv. San. Siciliana*, 20, p. 943-962, 1^{er} juill. 1932.
- RAMBAR (A. C.). — Mongoloïd Imbecillity in negro. *Arch. Pediat.*, 52, p. 58-60, janvier 1935.

- RATZKOWSKI (B.). — Über die mongoloide Idiotie. Ein Beitrag zur Aetiologie und Kasuistic. Inaugural Dissertation. Königsberg, 1932.
- REICHE (D^r A. Von). — Der Altersunterschied zwischen Vater und Mutter beim mongolismus leindenden Kindern. (Bemerkung zu den Untersuchungen von Bennholdt-Thomsen). *Zeitsch. f. Kinderhkl.*, 54, p. 137-139, Berlin, 1932.
- ROSANOFF (A. J.) and HANDY (L. M.). — Etiology of mongolism with spécial référence to its occurrence in twins. *Am. J. of Dis. of Child.*, 48, p. 764-779, octobre 1934.
- ROSENBERG (Ludwig). — Die späteren Schicksale der mongoloïden Kinderhkl. *Wien. Med. Woch.*, Jg., 74. N^o, 47, p. 2503-2506, 1924.
- RUHRAH (J.). — Pediatrics in art ; cretin or mongol, or boht together. *Am. J. Dis. Child.*, 48, p. 477-478, fév. 1935.
- RUSSELL (P. M. G.). — Mongolian in twins. *Lancet*, I, p. 802-803, 15 avril 1933.
- SANCHEZ (Elia. R.). — Estudio anatomopatológico de un caso de mongolismo. *Rev. Assoc. Mid. Argent.*, 24, Sect. Psych. et Neurol., 35-37, Buenos-Aires, 1922.
- SANTILLANA (A.). — Etiologie du Mongolisme. *Arch. Med. Enf.*, 36, p. 615-619.
- SCHAEER (Van der). — Multiple cases of mongolian idiocy in the same family. *Nedeel. Tydschr. von Geneesk.*, I, 25, p. 322, 1919.
- SHEER (Van der). — On the aetiology of mongolism. *Nederl. Maandschr. v. Geneesk.*, Leiden 13, p. 407-444, 1925.
- SCHAEER (Van der). — Beitrage zur kenntnis der mongoloïden Missbildung (Mongolismus). Auf Grund klinischer, statistischer und anatomischer Untersuchungen. *Abhandlungen aus der Neurol. Psychiatr-Psychol.*, Berlin, 1927.
- The differential diagnostics of mongolian imbecillity and sporadic cretinism. *Bull. Iowa Inst. Desmoines*, 1908.
- SCHULTZE (E.). — Mongolization of Russia. *Arch. f. Rassen u. Gesellsch. Biol.*, 20, p. 52-70, 20 decemb. 1927.
- SCHULTZ (Bruno). — Zur Genealogie des Mongolismus. *Zeits. chr. f. d. Ges. Neurol. u. Psychiatr.*, 134, p. 268-324, 1931.
- SEMENTINI (A.). — Contributo allo studio dell' idioza mongoloïde. *Prati. Pediatr.*, II, p. 27-31, 31 janv. 1933.
- SHUTTLEWORTH (G.). — Mongolian imbecillity. *Brit. Med.*, J., 11, sept. 1909.
- SIEGERT (F.). — Der Mongolismus. *Ergern. der inn. Med. und Kinderhkl.*, S. 569, 1910.
- SMITH (Telford). — The thyroïd treatment of Cretinism and Imbecillity in children. *Brit. Med. J.*, p. 616-618, 1896.
- SOLARI (E.-F.). — Mongolian spot, value for investigation of paternity and identification of new born infant. *Rev. Assoc. Med. Argent.*, 49, p. 1353-1358, sept. 1935 ou encore : in *Semana Med.*, I, p. 605-608, 20 février 1936.
- SPUHLER (N.). — Contribution à l'étude de l'avenir des enfants atteints de mongolisme. *Rev. Med. de la Suisse romande*, 25 avril 1929.
- STEFKO et IVANOWA. — L'anatomie et la pathologie du mongolisme. *Bull. Soc. Roum. de Neurol. et de Psychiatr. Psychol. et Endocrinol.*, n. 2, 1935.
- STEVENS (H.-C.). — Mongolian Idiocy and Syphilis. *J. A. M. A.*, vol. 64, p. 1636-1640, 15 mai 1915.
- SUTHERLAND. — Mongolian Imbecile. *Brit. Med.*, J. I., p. 1121, 1909.
- SHUTTLEWORTH. — Mongolian imbecillity. *Brit. Med. J.*, sept. 1909.
- SWEET (L. K.). — In mongolian races, 2 cases in chinese children. *J. Pediatr.*, 5, p. 352-358, sept. 1934.
- TATAFIORE (E.). — Considerazioni cliniche su due casi di mongolismo con cardiopatie congenite. *Pediatr.*, 39, p. 498-506, 1^{er} mai 1931.
- THIEMICH. — Sections befund bei einen fall von mongolismus monatschrift fur *Kinderheilk.*, vol. 2.
- TUMPEER. — Mongolian idiocy in a Chinese boy. *J. A. M. A.*, p. 14-16. Chicago, 1^{er} juillet 1922.
- TUMPEER (L.-H.). — Mongolian. *Hygeia*, 8, p. 233-134, mars 1934.
- TUYA y RUBIERA (Manuel). — El mongolismo. Revisor de su Etiologica pathogenia a proposito de seis observaciones personnale. *Pediatrica Espan.*, 173, p. 33-43 ; février 1927.
- VERGA (P.). — Ricerche anatomo-patologiche sull' encephalo e la ghiandole a secrezione interna in un caso di idobia mongoloïd. *Pediatr.*, 36, p. 12-61-1928, S. XII, 1928.
- VIESER (W. Von). — Roentgenotherapie. *Skrahlenherapie*, 32, p. 215-292, 1929.
- VILLAVARDE (J.-M. DE). — Cerebellar lesion. Travaux du laboratoire des recher-

- ches biologiques de l'Université de Madrid, 27, p. 111-149, Madrid, mars 1931.
- VIVALDO (J. C.) et BARRANCOS (A.). — Estudio anatomico histologico del cerebro de una fre bastenica mongolica. *Prensa Med. Argent.*, 15, p. 274-278, 30 juillet 1928.
- VOGT. — Über den mongoloïden Typ. der Idiotie. *Ueueol. Zentr. Bl.*, 3476, 1906.
- VOGT (H.). — Der Mongolismus. *Zeitschr. f. d. Erf. u. Behdl. d. jugendl. Schwachsinns.* Bd. 1, p. 445, 1907.
- WARING (J. L.). — Mongolism in one of twins. *Am. J. Des. Child.*, 41, p. 351-353, fév. 1931.
- WEYGANDT (W.). — Über mongoloïde Degeneration. *Med. Klin.*, 23, p. 747-750, 20 mai 1927.
- WIESER (W. Von). — Die Roentgentherapie des mongoloïdismus und Vergleich mit der Spontanem Entwicklung desselben Werh. *Ges. Heitpadag.*, 1931.
- WHITNEY (E. A.), SHICK, BEDROSSIAN et WHITNEY (S. P.). — General rewiew of mongolian idiocy, with study of cases at Elwyn Training School. *M. J. et Rec.*, 132, p. 80-86, 16 juillet 1930.
- WHITNEY. — Case in negro boy. *Eugenical New.*, 21, 2-9, janv.-févr. 1936.
- WILE et ORCEL. — A study of the psychical and mental characteristics of mongols. *Internat. clin.*, 3, p. 145-201, 1928.
- WILLMARTH (A.). — Report on an examination of a Hundred Brains of Feeble-minded Children. *The Alien. and Neurol. Journ.*, 1890.
- ZAPPERT. — Hat die Stahlenbehandlung der graviden Mutter einen Schadlichen Einfluss auf das Kind. *Wien. Klin. Woch.*, p. 669, 1925.

N.-B. — Une bibliographie très complète se trouve dans la thèse de BOURGIN « La maladie de Langdov-Down ». Paris, 1938. On pourra utilement s'y reporter.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	11
Observations	17
Historique	61
Etude clinique du Mongolisme	65
I. — Morphologie	66
A. Signes essentiels	66
B. Examens complémentaires	72
II. — Examens somatiques du Mongolien	76
A. Examen général des organes	76
B. Glandes endocrines	78
C. Examens spéciaux	83
III. — Etude neurologique et psychiatrique du Mongolisme	85
A. Aspect général	85
B. Examen neurologique	87
C. Examen psychiatrique	94
a) Les méthodes d'investigations	94
b) Exposé de l'investigation psychique	97
c) Résultats de l'exploration neuro-psychiatrique	102
d) Conclusions	106
Evolution du Pronostic	109
Formes cliniques	113
A. Formes dites incomplètes ou frustes	113
B. Formes associées	114
C. Mongolisme dans les différentes races	115
D. Mongolisme familial	115
E. Mongolisme traité	116
Diagnostic	117
Anatomie pathologique	121
I. — Conditions générales des travaux anatomiques sur le Mongolisme	121
II. — Etat actuel de la question	122
En France	122
A l'Etranger	124
III. — Conclusions	129
Etiologie et Pathogénie	131
Recherches générales	131
I. — Etude des antécédents personnels	131
II. — Genèse du Mongolien	131
A. Conditions de la Conception	132
B. Grossesse	132
C. Accouchement	133
D. Rang du Mongolien dans la Fratrie	133
E. Grossesse gemellaire	135

III. — Les géniteurs	136
A. Age du père	136
B. Age de la mère	137
C. Antécédents	139
IV. — Mongolisme familial	140
V. — Milieu du Mongolien	142
Exposé des théories étiologiques et pathogéniques	145
I. — Théories étiopathogéniques pratiquement inadmissibles	146
II. — Hypothèses pathogéniques vraisemblables	146
A. Influence maternelle	147
a) Infection	147
b) Théories mécaniques	148
c) Traumatismes	152
d) Facteur psychique	152
B. Origine germinative	152
III. — Hypothèses étiologiques	153
A. Rapports du Mongolisme avec un état anormal acquis chez les géniteurs	153
a) Épuisement physiologique	153
b) Épuisement pathologique	154
c) Perturbations glandulaires	155
d) Action d'un traumatisme	156
e) Perturbations psychiques	156
B. Rapports du Mongolisme et de l'Hérédité	157
C. Théories composites	159
Traitement	161
Traitement organique	162
A. Opothérapie glandulaire	163
a) Opothérapie thyroïdienne	163
b) Opothérapie thymique	165
c) Opothérapie hypophysaire	165
d) Opothérapie surrénale	166
B. Traitement de l'instabilité nerveuse	166
C. Traitement du retard de croissance	167
D. Traitement antisiphilitique	167
Formation psychique du Mongolien par l'éducation	170
A. Les principes de l'Éducation	170
a) L'Éducation utilise ce qu'elle trouve chez le mon- golien	171
b) Principales étapes de l'éducation psycho-motrice	172
B. Les résultats de l'Éducation	175
a) Modifications du comportement et acquisitions psychiques	175
b) Résultats pratiques du traitement du Mongolisme	180
Conclusions	183
Bibliographie	187
A. Auteurs français	187
B. Auteurs étrangers	189

